FACULTE DE MEDECINE
KREMLIN-BICETRE
UNIVERSITE PARIS XI

ANNEE 1970 **THESE** N° 5

1970

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marcel ERTEL

Né le 19 mars 1938 à PARIS 12e

Ancien Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 8 DECEMBRE 1970

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES RESULTATS DE LA FERMETURE CHIRURGICALE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DE L'ENFANT

A propos de 107 observations

Président : M. J. P. BINET, Professeur

EDITIONS MEDICALES ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550212_0055

FACULTE DE MEDECINE
KREMLIN-BICETRE
UNIVERSITE PARIS XI

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marcel ERTEL

Né le 19 mars 1938 à PARIS 12e

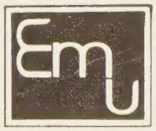
Ancien Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 8 DECEMBRE 1970

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES RESULTATS DE LA FERMETURE CHIRURGICALE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DE L'ENFANT

A propos de 107 observations

Président : M. J. P. BINET, Professeur

EDITIONS MEDICALES  ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

A ma Femme et à mes Filles,

A ma Soeur et à mon Frère,

A tous les miens.

A Monsieur le Professeur Jean-Paul BINET,

qui a bien voulu accepter de présider
cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Jean NOUAILLE

Médecin de l'Hôpital PARROT-BICETRE

qui m'a accueilli dans son Service
et m'a permis d'entreprendre ce travail.

En témoignage de mon respect et de
ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Jean MONTAILLE

Médecin de l'Hôpital PASTEUR-BORDEAUX

qui m'a soutenu dans son Service
et m'a permis d'entreprendre ce travail.

En témoignage de mon respect et de
ma reconnaissance.

A mon Maître, le Professeur Jean LENEGRE

Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Cardiologique
à l'Hôpital Boucicaut

En remerciement de son incomparable
enseignement.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de ma respectueuse admiration.

A Mademoiselle le Docteur Michèle THIBERT

A Monsieur le Docteur Jean-Noël MERCIER

qui m'ont inspiré le sujet de cette thèse
et m'ont aidé dans sa réalisation.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT :

Monsieur le Docteur DELINOTTE, in memoriam

Monsieur le Docteur DUFOURMENTEL

Monsieur le Professeur LENEGRE

Monsieur le Professeur LESOBRE

Monsieur le Professeur LEMAIRE

Monsieur le Professeur TURPIN.

INTERNAT :

Monsieur le Docteur P. BLANCHON

Monsieur le Professeur P. CATINAT

Monsieur le Professeur Agrégé A. MATHIVAT

Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Monsieur le Professeur J. LENEGRE

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux :

Mademoiselle le Docteur Marthe GAUTIER

Monsieur le Professeur B. COBLENCE, in memoriam

Monsieur le Docteur Philippe MOREAU

Monsieur le Professeur Agrégé J. HIMBERT

Monsieur le Docteur Ph. PENTHER

Monsieur le Docteur Alain GERGAUX

Monsieur le Professeur F. BESANCON

A Monsieur le Docteur Jacques de PARIENTE

qui a guidé mes premiers pas dans mes études de médecine.

SOMMAIRE

INTRODUCTION

GENERALITES

I - Fréquence

II - Les 2 formes de CIV

III - Conséquences hémodynamiques des CIV larges

IV - Histoire naturelle des CIV

V - Conséquences pratiques de ces données.

Ière PARTIE - LES DONNEES DU BILAN PRE-OPERATOIRE

Chapitre I - LE MATERIEL

Chapitre II - LES DONNEES PRE-OPERATOIRES

1.- Les signes fonctionnels

2.- L'état trophique

3.- L'examen physique

4.- Les signes radiologiques

5.- Les données électrocardiographiques

6.- Les signes hémodynamiques

7.- Les lésions associées.

IIè PARTIE - LES RESULTATS DE L'INTERVENTION

I - La mortalité post-opératoire
Analyse des causes

II - Les complications post-opératoires
précoces.

IIIè PARTIE - LES DONNEES DU BILAN POST-OPERATOIRE

I - Les conditions du bilan post-opératoire

II - Les signes fonctionnels

III - Influence sur le développement staturo-pondéral

IV - Les données de l'auscultation

V - Les données radiologiques

VI - Evolution électrocardiographique

VII - Etude des cathétérismes post-opératoires

a) Nos résultats

b) Les résultats de la littérature

VIII - Les réinterventions

IX - Les résultats d'ensemble

IVè PARTIE - LES CRITERES D'INTERVENTION SUR LES CIV DE L'ENFANT

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Près d'un siècle sépare la description par Henri ROGER en I879 de "la communication congénitale des deux coeurs par inoculation du septum interventriculaire". et les premières tentatives pour réparer chirurgicalement le défaut de cloisonnement entre les deux ventricules.

Pendant toute cette période, si la description clinique et physiopathologique de l'affection s'est sans cesse enrichie, la seule attitude thérapeutique possible était l'expectative doublée d'un traitement médical tendant à pallier aux inconvénients physiopathologiques du Shunt gauche droite.

A partir de la première intervention à coeur ouvert pour une communication interventriculaire (CIV) réussie par LILLEHEI sur une enfant de 12 mois, le 26 Mars I954 (62) les progrès sont considérables.

La technique chirurgicale s'est améliorée ; circulation croisée en I954 puis circulation extra-corporelle en I956 (DUSHANE). L'utilisation de Patch en matière synthétique, l'amélioration des soins post-opératoires ont fait décroître de façon spectaculaire la mortalité (de 30% à 10% entre I954 et I966 dans la série de 625 cas de LILLEHEI (65).

Les indications se sont progressivement élargies et c'est en quelques années que cette chirurgie à coeur ouvert est passée de l'étape pionnière à celle de problème quotidien.

Cependant, malgré le nombre et l'importance des séries publiées par de multiples équipes médico-chirurgicales dans le monde entier, des questions

restent posées qui n'ont pas encore reçu de réponses définitives. En particulier les limites exactes des indications chirurgicales, l'âge le plus favorable à la fermeture chirurgicale de la CIV, enfin et surtout, faute d'un recul suffisant, reste toujours en suspens le problème de l'avenir des opérés surtout de ceux qui ont développé, du fait de leur maladie, une "vasculopathie" pulmonaire.

C'est dans la perspective de ces trois questions que nous avons voulu revoir les dossiers des enfants opérés de CIV dans le Service du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital PARROT de Bicêtre.

Le plan général de ce travail sera le suivant :

1.- Nous rappellerons d'abord les données générales concernant la fréquence et l'histoire naturelle des CIV, en particulier de celles qui entraînent une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

2.- Nous décrirons le tableau clinique, radiologique, électrocardiographique et hémodynamique que présentaient les enfants que nous avons décidé de confier aux chirurgiens.

3.- Nous étudierons ensuite les résultats chirurgicaux et les modalités évolutives concernant les enfants que nous avons pu suivre pendant une période assez longue pour être significative.

Enfin, à la lumière de ces résultats, nous essaierons de dégager les indications chirurgicales actuelles des CIV et de préciser les résultats que l'on est en droit d'espérer de cette chirurgie réparatrice.

GENERALITES

I - FREQUENCE

A - La communication interventriculaire est sans doute la plus fréquente des cardiopathies congénitales

- d'après une enquête de JULLIEN et HOFFMAN (109) il y aurait 1,28 à 3,30 CIV pour 1000 naissances d'enfants vivants (alors que l'incidence globale des cardiopathies congénitales se chiffre dans la même enquête à 8 à IO pour 1000 naissances d'enfants vivants.

- NADAS trouve environ 20% de CIV parmi les enfants hospitalisés dans son service (76).

- KEITH, dans sa série d'enfants atteints de cardiopathies congénitales, trouve 22% de CIV (53).

- Enfin la CIV est la plus fréquente des cardiopathies congénitales opérées par LILLEHEI et ses collaborateurs : 625 sur I773 cas (63).

B - C'est aussi une des causes principales de mortalité cardiologique chez l'enfant :

- HORIUCHI (50) sur une statistique d'enfants autopsiés au Japon en I960 et I96I trouve que 36,1% des enfants morts de cardiopathies ont une CIV Parmi ceux-ci 21% ont moins de 6 mois, 3 à 4% ont de 6 mois à deux ans, 6% ont de 2 à 10 ans, 6% plus de IO ans.

Cette gravité pronostique n'est cependant pas inhérente à toutes les formes de communication interventriculaire. On peut en effet diviser les CIV en deux

groupes d'évolution et de gravité totalement différentes.

II - LES DEUX FORMES DE CIV

1.- Les petites CIV

Le défaut septal est de petit calibre n'admettant qu'un flux gauche-droite minime. La différence de pression physiologique entre les deux ventricules est respectée.

Le poumon n'étant pas inondé par un débit excessif sous une pression excessive ne réagit pas en augmentant ses résistances. Parallèlement, le débit systémique n'est amputé que d'une part minime et le ventricule gauche peut parfaitement s'adapter.

Ces formes correspondent à celles décrites par ROGER et on sait depuis longtemps que leur pronostic est excellent. La croissance des enfants qui en sont atteints est normale, ils ne présentent ni défaillance cardiaque ni infection pulmonaire. En fait il n'est pas de symptôme particulier que l'on puisse attribuer au défaut septal autre qu'un souffle holosystolique mésocardiaque.

Enfin, il est maintenant bien établi qu'environ 25% de ces CIV se ferment spontanément pendant l'enfance (BLOOMFIELD, NADAS, HOFFMAN, OLIN). Le seul risque évolutif de ce groupe est représenté par l'endocardite bactérienne mais il est minime et sûrement inférieur au risque chirurgical -(d'après BLOOMFIELD : 30% pour une durée de vie de 70 ans (10).

C'est dire que ces CIV avec pressions pulmonaires normales et Shunt minime ne relèvent pas de la chirurgie. Elles sont absentes de notre groupe d'enfants.

2.- Les communications interventriculaires larges sont toutes différentes

Un large défaut septal fait communiquer "à plein canal" ventricule gauche et ventricule droit.

Lors de la naissance on sait qu'il se produit une brusque chute de la pression artérielle pulmonaire liée à une chute de la résistance pulmonaire par effacement de la média des artérioles pulmonaires. Il se produit à ce moment une différence de pression entre ventricule gauche et ventricule droit d'environ 5/1.

Le ventricule gauche, à haute pression, va donc chasser son sang vers les zones à basses pressions c'est-à-dire à travers le défaut septal large, vers le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Ainsi le poumon se trouve noyé par un flux sanguin qui peut être plusieurs fois le multiple du débit systémique.

Ce bouleversement hémodynamique va avoir des conséquences graves sur :

- la circulation systémique
- la circulation pulmonaire.

III - LES CONSEQUENCES HEMODYNAMIQUES DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES LARGES

1.- Sur la circulation systémique (d'après RUDOLF (86). La chute de la résistance vasculaire pulmonaire après la naissance favorise le flux sanguin à travers le poumon vers la circulation systémique. Il en résulte une augmentation du retour veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche et le ventricule gauche d'où :

- une augmentation du volume diastolique du ventricule gauche,
- une augmentation du volume éjectionnel du ventricule gauche (loi de FRANK-STARLING)
- une augmentation de la pression ventriculaire gauche télédiastolique et de la pression auriculaire gauche avec suboedème pulmonaire dont la polypnée est, chez le nourrisson, la première manifestation clinique.

2.- Sur la circulation pulmonaire

L'afflux sanguin sous forte pression va provoquer le développement d'une maladie : la "vasculopathie pulmonaire"dont les conséquences seront l'hyperpres-

sion artérielle pulmonaire et l'augmentation des résistances pulmonaires.

L'association entre shunt gauche-droite et maladie vasculaire pulmonaire a été mise en évidence par WALCH et KINNEZ en 1948. Depuis, de multiples travaux ont décrit les lésions et leur physiopathologie. Citons en particulier ceux de EDWARDS en 1957, DAMMAN et FERENCZ, RUDOLF, WAGENWORT, HEATH (26,86,105,43,44,45).

Ce n'est pas tant l'augmentation du flux sanguin dans les poumons que la transmission, à travers la CIV, des hautes pressions du ventricule gauche dans le ventricule droit et l'arbre artériel pulmonaire qui est en cause. Les conséquences en sont multiples et s'associent pour créer l'obstruction vasculaire pulmonaire : schématiquement :

- une vasoconstriction des artérioles musculaires pulmonaires serait le premier facteur en date (WOOD)
- la persistance de l'aspect foetal (hypertrophie de la média)
- l'hypertension auriculaire gauche.

HEATH et EDWARDS (43) décrivent les modifications structurales des artérioles pulmonaires dans les CIV larges en 6 stades de gravité croissante et d'installation progressive dans le temps.

Au début, stade I, l'aspect est caractérisé par une hypertrophie de la média, sans modification intimale (persistance de l'aspect foetal).

Aux stades 2 et 3 s'associe une réaction cellulaire de l'intima puis une fibrose progressive de celle-ci finissant par obstruer en partie la lumière vasculaire ne laissant persister qu'un petit canal de forme irrégulière et limité par un endothélium.

Dans les stades suivants (3 à 6) apparaît une dilatation des vaisseaux les plus petits avec formation de lésions plexiformes, pseudo-anévrysmales. Au maximum apparaissent des nécroses artérielles.

Ces lésions sont progressives et il y a une relation étroite entre l'âge des patients et la gravité des modifications structurales. Les lésions de type 1 et 2 se voient chez les enfants de moins de 15 ans, celles de type 3 et 6 au-dessus de 15 ans.

Elles définissent deux groupes de malades dont la physiopathologie et le pronostic sont différents :

a) dans les stades 1 à 3 : on constate :

- une augmentation modérée de la résistance vasculaire pulmonaire (1)
- un débit pulmonaire et une HTAP élevés
- un shunt gauche-droite prédominant.

Cet état est largement réversible après fermeture chirurgicale du défaut septal. Il correspond à un "lit artériel souple à réserve élevée".

b) dans les stades 3 à 5 : lit vasculaire "haute résistance-basse réserve"

- les résistances pulmonaires sont très élevées
- le flux sanguin pulmonaire est bas
- le shunt prédominant devient droite-gauche

Cet état n'est plus réversible.

Cependant NADAS insiste sur le fait que :

- s'il n'y a pas d'hypertension artérielle pulmonaire dans l'enfance, il n'est pas habituel de la voir se développer plus tard, en tous les cas avant la troisième décade de la vie,

- s'il existe une HTAP, elle n'est pas appelée à progresser, en tous cas pas avant la fin de la première décade.

(1) Rappelons que dans un système vasculaire :

$$\text{Résistance} = \frac{\text{Pression efficace}}{\text{Débit sanguin}}$$

L'unité de résistance est le mm Hg/l/minute

La résistance systémique normale est d'environ 16 mm Hg/l/mn

La résistance pulmonaire normale est de 1,6 mm Hg/l/minute

Soit un rapport $\frac{RP}{RS} = \frac{1}{10}$ (COMROE J.H.)

IV - L'HISTOIRE NATURELLE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES LARGES

Tous les auteurs s'accordent sur le pronostic grave des CIV avec hypertension artérielle pulmonaire. Leur survie moyenne serait de :

- 31 ans dans la Série de SELZER et LAQUEUR (89)
- 33 ans pour WOOD (108)

Les causes de décès étant pour WOOD, dans une série de 44 cas autopsiés :

- pour la moitié des cas l'insuffisance cardiaque globale souvent compliquée de pneumonie;
- dans un quart des cas, l'endocardite bactérienne;
- dans un quart des cas, des hémoptysies graves.

V - CONSEQUENCES PRATIQUES DE CES DONNEES

Elles sont doubles. Elles ont permis de classer la communication interventriculaire selon leur schéma physiopathologique et partant de ce schéma de fixer les indications thérapeutiques.

1.- La classification des communications interventriculaires

La plus communément utilisée est celle de NADAS en 4 groupes. Elle est basée sur les chiffres de pression artérielle pulmonaire systolique (sur le rapport entre la pression artérielle pulmonaire systolique et la pression artérielle systémique).

Groupe I : La PAP est normale (30 mm de Hg)
le Shunt est minime
la résistance pulmonaire est normale.

Groupe II subdivisé en :

IIa : PAP inférieure à 70% de la PA systémique
le shunt est volumineux
la résistance pulmonaire est normale.

IIb : la PAP est supérieure à 70% de la PA systémique
le shunt est volumineux
la résistance pulmonaire est modérément élevée.

Groupe III: La PAP est élevée, égale ou proche de la pression systémique
le shunt est peu volumineux, voir inversé
la résistance pulmonaire est élevée.

Groupe IV : Associe à la communication interventriculaire une sténose infundibulaire ou valvulaire (ou mixte) de l'artère pulmonaire. Il existe un gradient entre la PAP et la PVD d'au moins 25mm de Hg.

2.- Les indications chirurgicales actuelles

sont, pour la plupart des auteurs, les suivantes (10,14,18,39,57) :

- les patients du groupe I ayant un excellent pronostic spontané ne doivent pas être opérés.

- Dès que la CIV est large et la PAP élevée, l'indication chirurgicale, est légitime à condition qu'il persiste un shunt gauche-droite notable, c'est-à-dire que la résistance artériolaire pulmonaire ne soit pas trop élevée (en pratique que le rapport résistance pulmonaire sur résistance systémique soit inférieur à 0,75 (57)).

Par contre l'âge optimal pour l'intervention est beaucoup plus discuté. Il faut en effet intervenir à un âge où le risque opératoire est le minimum mais aussi où la "vasculopathie" pulmonaire est la moins évoluée et partant, a le moins de risques d'être fixée.

I° PARTIE

LES DONNEES DU BILAN PREOPERATOIRE

CHAPITRE I - LE MATERIEL

Nous avons recueilli dans le Service de Cardiologie Infantile du Docteur J. NOUAILLE (Hôpital PARROT Bicêtre) 107 observations d'enfants opérés d'une communication interventriculaire entre Juin 1960 et Juin 1969.

Nous n'avons retenu que les communications interventriculaires isolées ou s'associant à une lésion secondaire ne modifiant de façon majeure ni leur aspect clinique ni leurs données physiopathologiques.

Ainsi n'avons-nous pas inclus dans cette étude les communications interventriculaires faisant partie des Tétralogies de Fallot.

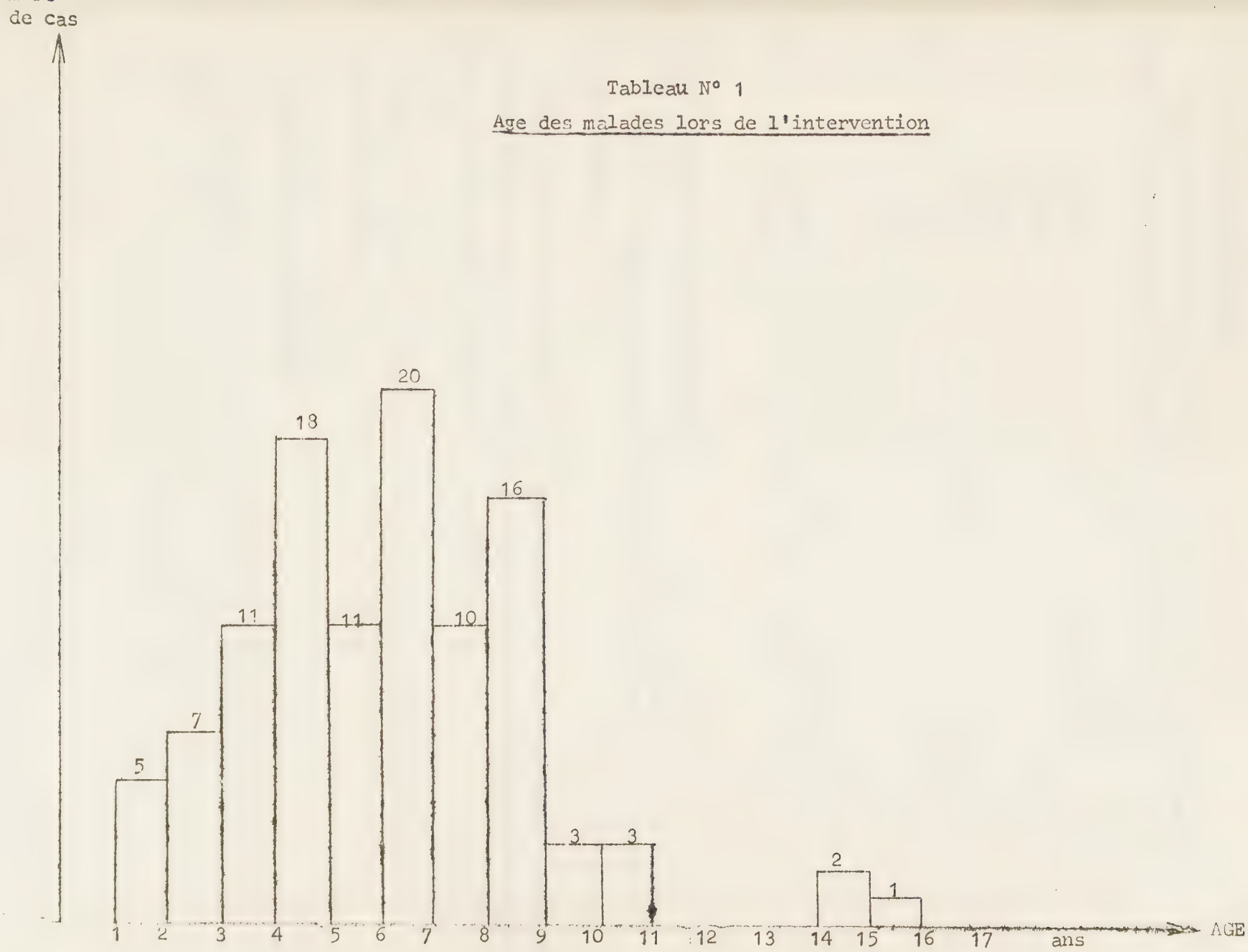
Nous n'avons accepté les communications interventriculaires associées à une sténose de l'artère pulmonaire (type IV) que lorsque celles-ci s'accompagnaient d'un shunt gauche-droite exclusif.

I - SEXE

Sur les 107 observations, nous comptons 59 garçons (55%) et 48 filles (45%).

Tableau N° 1

Age des malades lors de l'intervention



II - DATE DE L'INTERVENTION

Le nombre des enfants opérés a augmenté de façon régulière d'année en année, en particulier au cours des trois dernières années :

- 1960 : 1
- 1961 : 1
- 1962 : 4
- 1963 : 4
- 1964 : 8
- 1965 :11
- 1966 : 9
- 1967 :14
- 1968 :22
- 1969 :33

III - L'AGE LORS DE L'INTERVENTION

L'âge des enfants au moment de l'opération s'échelonne entre 14 mois et 15 ans (tableau I).

Aucun enfant de moins de 1 an ne fait donc partie de cette série. Cinq enfants ont été opérés entre 1 et 2 ans (4,6 %). La majorité de nos malades sont compris dans la tranche d'âge qui va de 3 à 9 ans (80%).

Enfin on constate qu'aucun enfant entre 11 ans et 14 ans n'a été opéré durant cette période.

IV - LE RECUL POST-OPERATOIRE

est variable suivant les cas, il s'étend de 6 mois pour les derniers opérés à 8 ans pour un cas.

CHAPITRE II - LES DONNEES PRE-OPERATOIRES

A partir du premier examen ou de la première hospitalisation dans le Service jusqu'à l'heure chirurgicale chaque enfant a été suivi et examiné par la même équipe médicale selon des méthodes et des critères semblables.

Nous allons tenter de résumer les données de ces différents examens et en particulier les résultats du dernier bilan pré-opératoire qui, dans la majorité des cas, a précédé l'acte chirurgical de quelques semaines à trois mois.

C'est sur ces données que l'on a posé le diagnostic de communication interventriculaire, que s'est fondée l'indication à une réparation à coeur ouvert, que l'on a tenté enfin d'établir un pronostic.

I - LES SIGNES FONCTIONNELS

La plupart de nos malades ont vu leur cardiopathie se révéler tôt dans la vie par des signes fonctionnels souvent graves qui les ont amenés à être hospitalisés dans le Service.

1.- L'âge d'apparition des premiers signes fonctionnels

- au cours du premier semestre de la vie .....52 fois
- entre 6 mois et 1 an .....16 fois
- entre 1 et 5 ans .....21 fois
- après 5 ans .....17 fois

On constate que dans 62% de nos cas, la communication interventriculaire s'est révélée par des signes de mauvaise tolérance avant un an.

2.- Les signes fonctionnels lors du premier examen

- Cinquante fois c'est une bronchite aiguë fébrile qui révèle l'affection

- Dans 41 cas on constate les signes de l'insuffisance cardiaque globale souvent déclenchée par ma bronchopneumopathie; ailleurs isolée. On a retenu le diagnostic d'insuffisance cardiaque lorsqu'existaient : une hépatomégalie, une polypnée, une tachycardie. Les oedèmes étaient marqués chez le très jeune enfant par une prise insolite de poids.

- une dyspnée isolée, polypnée lors de la prise des biberons, ou plus tard, dyspnée d'effort lors des jeux vient révéler l'affection dans 24 cas.

- une cyanose d'effort est notée dans 5 cas mais elle est souvent controversée, affirmée par les parents mais non toujours retrouvée lors de l'examen clinique.

- enfin dans I5 cas, l'affection est asymptomatique révélée lors d'un examen systématique par la découverte d'un souffle systolique.

Ainsi dans la majorité des cas, c'est un tableau grave que présente l'enfant lors de son premier examen.

Cette gravité de l'état clinique, surtout au cours de la Iè année de la vie des communications interventriculaires larges, est retrouvée par la plupart des auteurs : HOFFMAN par exemple retrouve une insuffisance cardiaque dans 50% de ses cas (49).

Rappelons que la première année de la vie est la période critique dans l'histoire naturelle des communications interventriculaires larges, en effet comme le montre KACHANER dans sa thèse portant sur les 500 CIV étudiées dans le Service du Docteur NOUAILLE entre I957 et I965, 77% des enfants qui meurent meurent avant un an, 52% avant 6 mois (51).

Pour MORGAN (72) 60% des communications interventriculaires qui développent une insuffisance cardiaque dans les premiers mois de la vie, meurent avant un an.

Passé le cap de la première année, la situation s'améliore en général nettement. On attribue cette amélioration à divers facteurs possibles : diminution de taille du défaut septal, augmentation des résistances pulmonaires qui limite en partie l'abondance du shunt, constitution d'une sténose infundibulaire musculaire qui, grâce à un gradient de pression, "protège" le poumon de l'enfant (NADAS - 76).

Dans la majorité de nos cas, un traitement médical intensif (Digitaline continue, diurétiques, antibiotiques) a permis d'attendre l'heure chirurgicale.

- 5 enfants cependant sont restés dans un état si précaire que nous avons été conduits à les confier aux chirurgiens avant l'âge de 2 ans;

- 1 enfant, enfin, de cette série, a subi à l'âge de 21 mois, un cerclage de l'artère pulmonaire (opération de DAMMAN-MULLER).(1)

3.- Les signes fonctionnels au moment de l'intervention

Pour la majorité de nos enfants, la situation fonctionnelle s'est nettement améliorée puisque 40 d'entre eux sont considérés comme asymptomatiques; cependant une insuffisance cardiaque chronique est retrouvée dans I7 cas, dans 2I cas on note des épisodes de bronchopneumopathies aiguë hivernale cédant plus ou moins facilement sous traitement antibiotique et tonicardiaque. Dans 22 cas une dyspnée d'effort est retrouvée à l'interrogatoire. Une cyanose d'effort est signalée chez 4 enfants.

L'évolution des signes fonctionnels est schématisée dans le tableau n° II :

---

(1) Il s'agit là du premier enfant pour lequel nous ayons posé l'indication d'un cerclage de l'artère pulmonaire. Depuis lors 27 enfants ont subi cette intervention. Aucun n'a encore fait l'objet d'une réparation complète (Thèse de F. BOUSCASSE - 11).

Signes fonctionnels	Lors du Ier examen	Au moment de l'intervention
Insuffisance cardiaque	41 fois	18 fois
Bronchites	50 fois	21 fois
Dyspnée d'effort	24 fois	22 fois
Cyanose	5 fois	4 fois
Asymptomatique	15 fois	40 fois

Ainsi la plupart (60%) des enfants sont fonctionnellement gênés au moment de l'intervention. Ceci est particulièrement net pour les enfants d'âge scolaire et le résultat en est une mauvaise fréquentation scolaire quand celle-ci n'est pas nulle, une absence de participation aux jeux, une vie globalement ralentie.

II - L'ETAT TROPHIQUE

L'hypotrophie est souvent le premier signe que l'on remarque chez un enfant porteur d'une communication interventriculaire. Celle-ci est généralement nette et son évolution suit l'évolution des signes fonctionnels. C'est-à-dire qu'elle tend en règle à s'améliorer avec la croissance de l'enfant.

Son intensité est souvent parallèle à l'importance du shunt et de l'HTAP et représente un bon argument pour en apprécier cliniquement la gravité.

Le poids et la taille de nos enfants ont été étudiés en les rapportant aux tables de l'Harvard School of Public Health (citée par NELSON W.E. - 107) ce qui permet de les situer par rapport aux différents percentiles de la dispersion normale. Les percentiles s'étendent de 3 à 90.

- au-dessous de 3 l'hypotrophie est profonde
- du 3è au 25è hypotrophie modérée
- au-dessus du 25è percentile la trophicité est considérée comme normale.

On a tenu compte des mensurations relevées lors du dernier examen avant l'intervention.

a) Le poids

Dans l'ensemble, la majorité de nos enfants est largement hypotrophique puisque 50% d'entre eux s'inscrivent au-dessous du 3è percentile, 38% entre le 3è et le IOè percentile, 12% seulement s'inscrivent entre le 25è et le 75è percentile, c'est-à-dire pouvant être considérés comme non hypotrophiques.

b) La taille

L'hypotrophie staturale est moins catastrophique : 34% seulement sont au-dessous du 3è percentile.

19% au niveau du 3è percentile

19% au niveau du IOè percentile

28% ont une taille normale pour leur âge puisqu'ils s'inscrivent entre le 25è et le 90è percentile.

Tableau n° 3

Percentile	<3	3	10	25	50	75	90
Poids	50 %	22 %	16 %	8 %	2 %	2 %	0
taille	34 %	19 %	19 %	12 %	12 %	3 %	1 %

Notons les poids, lors de l'intervention, des 4 patients les plus jeunes :

- N° 1 Frédéric C... 14 mois 5,600 kg
- N° 2 Jérome D... 16 mois 8 kg
- N° 3 Cathy D... 14 mois 7,850 kg
- N° 4 Stéphane B... 14 mois 7 kg.

Tous les quatre sont largement au-dessous du 3è percentile.

III - LES DONNEES DE L'EXAMEN PHYSIQUE

Nous n'insisterons que peu sur les signes physiques qui sont notés à l'examen des enfants lors de l'évaluation pré-opératoire tant cette symptomatologie est connue.

Rappelons cependant les principaux éléments permettant de suggérer cliniquement le diagnostic de communication interventriculaire avec shunt important et pressions artérielles pulmonaires élevées.

1°) La déformation thoracique

Décrite par DAVIES en 1959 elle se caractérise par le bombement en avant, parfois asymétrique, de la partie supérieure du thorax associée à une dépression sous-mammaire bilatérale.

Elle n'est pas spéficique de la CIV mais elle se voit dans cette malformation avec une grande fréquence (50% des cas pour CORONE). Dans l'étude de KACHANER elle est retrouvée dans 25,4 % des cas.

La plupart des statistiques démontrent que la fréquence de la déformation thoracique croit essentiellement avec l'importance du shunt gauche-droite et celle de l'HTAP.

Ainsi, pour CORONE, elle est retrouvée dans 90% des CIV classées IIb et dans 100% des CIV classées III.

Pour KACHANER, 47% dans les CIV IIb et 33% dans les CIV III.

Dans notre groupe d'enfants, la déformation thoracique est notée dans 64% des cas. Cette fréquence s'explique aisément par le fait que, s'agissant d'un groupe d' enfants sélectionnés pour la chirurgie, les CIV larges à gros shunt sont largement majoritaires. Les 17 cas où elle manque correspondent en règle aux formes les mieux tolérées.

Notons enfin que cette déformation thoracique est rarement présente chez le nourrisson lors du premier examen; en règle elle apparaît vers l'âge de 2 à 3 ans et va s'affirmer par la suite.

2°) Le souffle systolique

est le signe d'examen majeur des CIV : il est constant. Sa description classique est connue depuis la publication princeps de ROGER : "souffle holosystolique de régurgitation"remarquablement intense" maximum dans la région médiane du thorax à la hauteur du 4è espace intercostal gauche, irradiant dans toutes les directions de façon égale.

Dans nos observations il est coté de 3/6 à 6/6 selon la quotation en 6è. Dès qu'il dépasse 3/6 il s'accompagne constamment d'un frémissement palpatoire systolique dont le foyer maximum correspond à celui du souffle.

Un tel souffle systolique a été retrouvé dans toutes nos observations à l'exception de 4 enfants chez lesquels est décrit un souffle d'allure sténotique, c'est-à-dire mésosystolique, losangique maximum au foyer pulmonaire et d'intensité inférieure à 3/6.

Dans ces quatre cas il s'agissait de formes avec HTAP majeure, avec égalité de pression entre la circulation pulmonaire et la circulation systémique.

3°) Un souffle diastolique roulant (SDR) apexien

est noté à chaque fois qu'il existe un shunt gauche-droite abondant; son absence permet donc de suspecter que le shunt est peu abondant, soit parce que la CIV est petite, soit au contraire parce qu'il existe une HTAP très élevée.

Parmi nos enfants, ce souffle diastolique roulant apexien n'est absent que dans 8 cas (7%). Ces 8 cas correspondent en effet à des formes avec HTAP importante.

4°) L'éclat du 2è bruit au foyer pulmonaire

C'est un signe unanimement reconnu d'hypertension artérielle pulmonaire. En effet dans l'étude de KACHANER cet éclat est noté dans 77% des CIV de type IIb et dans 80% des CIV de type III.

Dans notre série, le 2è bruit au foyer pulmonaire est noté :

- modérément augmenté : 18 fois,
- très accentué : 60 fois,
- normal : 17 fois,
- diminué : 15 fois.

5°) Un souffle diastolique au foyer pulmonaire

succédant immédiatement à un éclat marqué du deuxième bruit est le stigmate d'une forte HTAP ayant entraîné une insuffisance pulmonaire par dilatation de l'orifice.

Nous avons retrouvé un tel souffle diastolique dans I2 observations (nous n'avons retenu que les cas où un tel souffle est mentionné à plusieurs reprises et par des observations différentes) (11%).

IV - LES SIGNES RADIOLOGIQUES

Chaque enfant de cette série a fait l'objet de plusieurs examens radiologiques au cours de l'évolution.

Les radiographies ont consisté en des télécoeur comprenant soit quatre clichés avec oesophage baryté, soit un seul cliché de face.

Un examen radioscopique a été pratiqué au moins une fois pour chaque enfant.

Nous nous sommes attachés à apprécier les aspects suivants au cours du dernier examen pré-opératoire :

- volume du coeur de face par calcul du rapport cardiothoracique (normal = inférieur ou égal à 0,50),
- arc moyen gauche,
- aspects des hiles,
- vascularisation pulmonaire.

1°) Le rapport cardiothoracique (CTR)

Dans la plupart des études on retrouve une corrélation entre l'importance du shunt, le degré des pressions pulmonaires et l'importance de la cardiomégalie. Cette corrélation, nous ne l'avons pas retrouvée de façon parfaite.

Les rapports cardiothoraciques de nos enfants se répartissent de la façon suivante :

TABLEAU N° 4

CTR	0,50 à 0,55	0,56 à 0,60	0,6I à 0,65	0,66 à 0,70
Nombre d'enfants	18	32	39	17
Pourcentage	16 %	30 %	36 %	36 %

a) Dans le groupe des I8 enfants dont le CTR est dans les limites supérieures de la normale (0,50 à 0,55) on trouve :

- 10 fois une pression artérielle pulmonaire normale ou très modestement élevée (23 à 45 mm de Hg)
- 8 fois une HTAP importante parfois majeure (entre 65 et 110 mm Hg).

b) Dans le groupe où le CTR est compris entre 0,56 et 0,60 :

- 9 enfants dont les pressions pulmonaires sont inférieures à 50 mm Hg (30 à 50 mm de Hg)

- les 23 autres enfants ont des pressions artérielles pulmonaires élevées entre 60 et I08 mm de Hg.

c) Dans le groupe où les CTR sont compris entre 0,6I et 0,65 on retrouve encore 6 enfants sur 39 dont la pression artérielle pulmonaire est inférieure à 50 mm Hg (entre 34 et 45) les 33 autres enfants voient leur PAP se répartir également entre les chiffres de 55 et de 100 mm de Hg.

d) Le dernier groupe représentant des enfants dont la cardiomégalie, est énorme, entre 0,66 et 0,70 pour le CTR, est plus homogène puisqu'un seul enfant sur I7 a une PAP égale à 42 mm de Hg. Tous les autres ont des HTAP majeures entre 70 et 110 mm de Hg.

2°) Arc moyen gauche

Il est décrit comme normal, convexe (+) ou très convexe (++)

a) il est considéré comme normal dans 8 cas,
b) convexe + dans I7 cas,
c) très convexe (++) dans tous les autres cas (82 cas).

3°) Les artères pulmonaires

Dans les hiles du coeur, sont augmentées de volume dans tous les cas. Elles ont été reconnues expansives en radioscopie chaque fois que ce signe a été recherché, sauf pour 4 observations où il est expréssément noté que les artères pulmonaires ne sont pas expansives.

Il faut remarquer que dans ces quatre cas, la pression dans l'artère pulmonaire est basse (40, 23, 41 et 38 mm de Hg).

4°) La vascularisation pulmonaire

L'hypervascularisation pulmonaire est un des signes fondamentaux des shunts gauche-droite à gros débit. Son degré est très étroitement parallèle au volume du shunt (YOUNG), à condition que les résistances pulmonaires restent basses. Lorsque celle-ci s'élèvent, les poumons deviennent clairs, surtout

à la périphérie. Le contraste avec des poumons clairs et des artères pulmonaires volumineuses et expansives dans les hiles, est alors un bon signe d'HTAP élevée avec augmentation des résistances pulmonaires.

Dans notre série l'hypervascularisation pulmonaire a été classée de 1 à 3 croix (+ à +++).

Dans un cas, les poumons sont décrits comme clairs, il s'agit d'un enfant ayant entre son ventricule droit et son tronc de l'artère pulmonaire, un gradient de pression de 60 mm de Hg (VD : 110, AP : 50 mm Hg).

Pour 14 enfants l'hypervascularisation pulmonaire est modérée (+); il s'agit dans 9 cas d'enfants dont la pression artérielle pulmonaire est peu élevée, inférieure à 50 mm de Hg (de 23 à 45).

Pour IO enfants la vascularisation de la périphérie des poumons est claire alors que les artères pulmonaires sont grosses et expansives, l'arc moyen gauche est convexe. Dans ces IO cas, la pression artérielle pulmonaire est très élevée, de 70 mm à 110 mm de Hg et dans 5 cas où la pression systémique a été mesurée, le rapport $\frac{PAP}{P.S}$ est peu différent de 1.

Dans les autres cas (84) la vascularisation pulmonaire est franchement augmentée (de ++ à +++).

V - LES DONNEES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

Nous avons analysé le tracé électrocardiographique pré-opératoire de chaque enfant, tracé enregistré en général dans les trois mois qui ont précédé l'intervention.

On a étudié :

- les signes d'hypertrophie auriculaire,
- l'axe électrique de QRS,

- l'existence de bloc de branche,
- les signes de surcharge ventriculaire.

1.- Les signes d'hypertrophie auriculaire

a) L'hypertrophie auriculaire gauche (HAG)

Le critère en est une durée de l'onde P égale ou supérieure à 0,08 secondes en DII et une onde P diphasique en V1.

Nous avons retrouvé cette hypertrophie auriculaire gauche 32 fois soit environ dans 30% des cas.

b) L'hypertrophie auriculaire droite (HAD)

Affirmée devant une onde P dont la hauteur est égale ou dépasse 3 mm en DII. Elle est beaucoup plus rare. Nous ne la retrouvons que dans 4 cas où elle est associée à l'HAG.

2.- L'axe de QRS dans le plan frontal

Il est incalculable dans 25% des cas (perpendiculaire à toutes les dérivations standards).

Dans la majorité des tracés il est situé entre 0° et 90° (38%).

Dans 23% des tracés, il est situé entre + 100° et + 140°; c'est-à-dire qu'il existe une déviation axiale droite.

La déviation axiale gauche est plus rarement retrouvée mais existe d'une façon certaine sans que l'on puisse mettre en doute le diagnostic de CIV (PRATO) (81). L'axe de QRS est entre - 30° et - 150° dans 13 tracés (12%). Les déviations axiales gauches extrêmes (au-delà de - 40°) ne représentent pas des formes particulières sur le plan clinique ou hémodynamique, mais correspondent souvent à un trouble particulier de l'activation électrique du coeur : hémibloc antérieur gauche produisant une excitation prématurée de la partie

postéro-basale du ventricule gauche (KULBERTUS - 58). Nous avons retrouvé cet aspect chez 7 enfants. Chez l'un d'eux, la déviation axiale gauche (- 100°) s'associe à un bloc de branche droit complet réalisant un bloc de branche bilatéral.

TABLEAU N° 5

Axe de QRS	indéterminé	entre 0° et 90°	+ 100° à + 180°	-30° à -150°
% des cas	25	38	25	12

3.- Le bloc de branche droit

a) Le bloc complet de la branche droite : dont les critères sont :

- un aspect rSR' en V1
- une durée de QRS supérieure à 0,12 sec. n'est retrouvé que dans cinq tracés pré-opératoires (4,6 %).

b) Le bloc incomplet droit :

aspect rsR' ou R exclusif crocheté, avec une déflexion intrinsécoïde supérieure à 0,05 seconde en V1, est très fréquent dans les CIV. Nous le trouvons dans 58 tracés (54 %).

c) Dans un cas signalé plus haut, aspect de bloc de branche bilatéral

4.- Les signes de surcharge ventriculaire

a) La surcharge ventriculaire droite isolée

Nous l'avons retenue lorsqu'existent deux ou plusieurs des critères suivants :

- axe de QRS dévié à droite (au-delà de +100°)
- R ou R' en V1 supérieur à 15 mm,
- S en V5 supérieur à 15 mm,
- déflexion intrinsécoïde en V1 supérieure à 0,04 seconde.

Elle est rare et nous ne l'avons retrouvée que dans 11 observations (10%). Lorsqu'elle est ainsi isolée, elle correspond presque toujours à des CIV avec forte hypertension ventriculaire droite : tableau n° 6.

Tableau n° 6 : surcharge ventriculaire droite isolée

Enfant	Axe de QRS	R V1 en mm	PVD ou $\frac{PVD}{P.Syst}$	Vol. du shunt (en volume %)
B...	indéterminé	30	115	2 volumes
CA...	+ 120°	14	$\frac{70}{100}$	1,5 volumes
Col...	+ 140°	30	92	1,5 volume
Cou...	+ 120°	34	$\frac{110}{110}$	0 volume
F...	+ 120°	24	$\frac{98}{114}$	2,2 volumes
J...	+ 120°	22	$\frac{96}{98}$	2 volumes
P...	+ 100°	30	$\frac{90}{108}$	2,5 volumes
R...	- 60°	16	$\frac{110}{116}$	2,3 volumes
S...	indéterminé	18	$\frac{92}{90}$	2,2 volumes
M...	+ 90°	22	$\frac{72}{67}$	3,2 volumes
J...	+ 150°	16	$\frac{110}{110}$	2,5 volumes

b) La surcharge ventriculaire gauche isolée

Nous l'avons retenue lorsqu'en l'absence de signes d'HVD existaient un ou plusieurs des critères suivants :

- R en V6 supérieur à 20 mm (1)
- S en V1 supérieur à 15 mm
- Onde Q profonde (supérieure à 4 mm) en V6 ou bloc incomplet gauche (BIG).

Nous l'avons retrouvée sur 23 électrocardiogrammes pré-opératoires (21,5%) Les tracés correspondent presque toujours à des CIV à shunt volumineux et à pressions artérielles pulmonaires relativement peu élevées par rapport à la pression systémique (tableau n° 7).

---

(1) D'après "Nomenclature and Criteria for diagnosis of diseases of the heart and blood Vessels" New York Heart Association 1953, citée par LIPMAN et MASSIE (66).

Pour des enfants de 1 à 10 ans :

- Onde R en V1 minimum 0,4 mm,
  maximum 20 mm,
  moyenne 7,15 mm,
- Onde R en V6 minimum 5 mm,
  moyenne 11,94 mm,
  maximum 23 mm.

TABLEAU N° 7 : Surcharge ventriculaire gauche isolée

Enfant	Axe QRS	Onde Q en mm	R en V6 en mm	PAP mm de Hg	Volume du shunt en volume %
GI...	indéterminé	BIG	36	54	2,6
Her...	indéterminé	4	38	44	2,8
Iba...	+ 100°	8	38	41	2
Ism...	+ 110°	8	38	92	3
Lem...	+ 60°	BIG	36	45	2
Maz...	+ 30°	6	28	32	1,7
Noi...	indéterminé	14	30	70	3,9
Pa...	+ 120°	6	30	55	3
BAC...	+ 90°	13	54	47	2,5
Boy...	indéterminé	4	46	70	2,5
Ca...	+ 70°	2	26	35	2
Ch...	+ 40°	8	26	64	2,5
Cr...	+ 60°	8	30	32	2,6
Cus...	+ 90°	6	36	36	2,5
Def...	0°	6	22	50	1,9
Des...	indéterminé	4	60	76	2
Eh...	+ 45°	5	36	57	3
Pau...	+ 30°	6	30	34	2
Pon...	+ 20°	8	38	30	2
Pou...	indéterminé	8	32	82	3,5
Se...	+ 80°	2	40	38	2,5
De...	+ 30°	2	34	70	3
Fa...	+ 90°	2	40	58	2,6

c) La surcharge biventriculaire

La surcharge biventriculaire est l'aspect électrocardiographique le plus souvent retrouvé chez les enfants dont nous avons étudié les dossiers. Elle associe les signes de deux types de surcharge avec plus ou moins d'intensité pour chacun.

Il s'y associe souvent un aspect particulier fait de grands complexes QRS diphasiques en V2-V3-V4-V5 (signe de KATZ et WACHTEL).

Nous avons retrouvé cet aspect sur 57 électrocardiogrammes pré-opératoires (53%).

La constatation d'une telle surcharge biventriculaire signifie en règle qu'il existe des pressions artérielles pulmonaires élevées alors que persiste encore un shunt gauche-droite abondant.

d) Des aspects électriques normaux

Ont été retrouvés dans I6 observations; qui correspondent le plus souvent à des pressions artérielles pulmonaires peu élevées (30 à 40 mm Hg), mais ce n'est pas constant.

Dans plusieurs observations, la PAP est aux alentours de 70 mm de Hg et le shunt de l'ordre de 2 volumes %, alors que les ondes R en V1 et V6 et les ondes Q en V5-V6 restent dans les limites de la normale.

VI - LES SIGNES HEMODYNAMIQUES

Tous les enfants qui ont été opérés de leur communication interventriculaire ont été soumis à un cathétérisme des cavités droites du coeur.

1.- Les pressions

Ont été constamment enregistrées les pressions dans l'oreillette droite, dans la chambre de remplissage et dans l'infundibulum du ventricule droit, dans le tronc et dans les branches de l'artère pulmonaire : la pression capillaire pulmonaire a été enregistrée à chaque fois que cela fut possible.

Dans un certain nombre de cas ont été enregistrées les pressions soit dans le ventricule gauche, soit dans une artère systémique mais cet enregistre-

ment n'ayant pas été constant il ne nous est pas possible d'utiliser systématiquement le rapport pression pulmonaire sur pression systémique qui donne pourtant la plus exacte image de l'état hémodynamique.

2.- L'oxymétrie

Le diagnostic hémodynamique de CIV a reposé sur la mise en évidence d'un enrichissement en oxygène du sang ventriculaire droit par rapport au sang de l'oreillette droite.

Tous les prélèvements ont été pratiqués sur des enfants en respiration spontanée de l'air ambiant.

Les résultats sont exprimés en volume d'oxygène pour 100 cc de sang.

3.- Le calcul des résistances pulmonaires

Le calcul des résistances pulmonaires n'a pas été possible dans la majorité des cas. Le trop petit nombre où nous possédons des chiffres de débit pulmonaire et de résistance pulmonaire nous interdit d'utiliser, de manière significative, ces données.

Nous nous contenterons donc de raisonner en tenant compte d'une part du chiffre de la pression artérielle pulmonaire systolique et d'autre part du volume du shunt exprimé en volume d'oxygène pour cent cc de sang.

4.- Classification de nos enfants

Nous avons classé nos enfants à partir de ces données en 4 groupes (qui correspondent grossièrement aux 4 derniers groupes de la classification de NADAS. (voir supra).

a) Groupe I Pression dans l'artère pulmonaire entre 30 et 45 mm de Hg.
16 enfants

b) Groupe II PAP entre 45 et 65 mm de Hg;
18 enfants

c) Groupe III PAP supérieure à 65 mm de Hg ou pression artérielle pulmonaire égale à pression artérielle systémique lorsque celle-ci a été mesurée ;
61 enfants.

d) Groupe IV Enfants chez lesquels existe un gradient significatif entre la pression ventriculaire droite et la pression de l'artère pulmonaire droite (au moins 30 mm de Hg);
12 enfants.

Tableau n° 8 : division des enfants selon l'hémodynamique

	PAP 30 à 45 mm de Hg Groupe I	PAP 45 à 65 mm de Hg Groupe II	PAP sup. à 65 mm ou égalité de pres. Groupe III	Sténose de la voie pulm. Groupe IV
Nbre d'enf.	16	18	61	12
%	15 %	17 %	55 %	12 %

Tous les enfants du groupe III ont un shunt gauche-droite important ou très important, les volumes de shunt étant tous compris entre 1,4 vol. % pour le minimum et 4,9 vol.% pour le maximum.

Sauf dans un cas où le shunt gauche-droite était nul.

Parmi ces enfants du groupe III, un certain nombre ont eu une mesure de la pression artérielle systémique, soit dans le ventricule gauche, soit dans une artère systémique. Ainsi peut-on affirmer que dans 22 cas existait une égalité entre la pression de l'artère pulmonaire et la pression systémique (18% des cas).

5.- Les cas avec égalité de pression

Ce sont les cas qui ont été étudiés le plus complètement sur le plan hémodynamique car il s'agit de formes dont les indications chirurgicales sont

les plus difficiles à poser et dont le pronostic est le plus réservé.

Nous avons résumé dans le tableau n° 9 les données hémodynamiques concernant ces 22 enfants.

Tableau n° 9

Enfant	PAP/PS	Shunt en vol%	DP/DS	RP/RS	Saturation en O2 Art?
Ad...	100/110	2	/	/	86 %
Beu M.	83/98	1,5	$\frac{5,7}{4,1}$=1,39	$\frac{6,6}{19}$= 0,34	92 %
Bour.	60/70	2,4	/	/	94 %
D'Al.	94/100	2,7	/	/	97 %
D'Am.	90/110	3,5	/	/	95 %
Du Cl.	95/95	2,3	/	/	87 %
Du D.	110/110	4,1	/	/	98 %
Du P.	106/110	2,5	/	/	95 %
Du.	92/92	3	$\frac{DP}{DS}$ = 3,3	RP = 4,6	88 %
Fina.	98/I00	3	$\frac{5,16}{3,01}$= 1,7	$\frac{11,5}{23}$=0,52	91 %
Fo.	98/114	2,2	$\frac{4,3}{3,5}$ = 1,2	$\frac{10,2}{30}$=0,30	92 %
Go.	86/94	3,2	/	/	84 %
Her.	96/100	2,5	$\frac{3,9}{3}$ = 1,3	$\frac{15}{24}$ = 0,64	90 %
Jo.	108/98	2	/	/	/
Ma...	98/I08	2	/	/	94 %
Mi.	98/I08	1,5	$\frac{4,9}{3,6}$ = 1,35	$\frac{11}{21}$ = 0,52	91 %
Ol.	100/100	2,5	$\frac{DP}{DS}$ = 2	$\frac{7,2}{22}$= 0,32	95 %
Pi.	94/98	1,4	$\frac{DP}{DS}$ = 1,78	$\frac{8,38}{18,4}$=0,45	91 %

Tableau n° 9 (suite)

Enfant	PAP/PS	Shunt en vol.%	DP/DS	RP/RS	Saturation en 02 arteriel
Ro.	110/116	2,3	$\frac{6}{3,75} = 1,5$	$\frac{10,1}{22,4} = 0,45$	90 %
Son.	74/76	3,5	$\frac{9,3}{3} = 3,1$	$\frac{5,2}{17} = 0,30$	95 %
Ve.	70/74	3	/	/	95 %
Re.	90/100	0+	$\frac{4,7}{5,33} = 1,05$	$\frac{12,3}{14,5} = 0,80$	91 %

Légendes du tableau n° 9

- $\frac{PAP}{PS} = \frac{\text{Pression artérielle pulmonaire systolique}}{\text{pression systémique}}$
- $\frac{DP}{DS} = \frac{\text{Débit pulmonaire en litre/minute}}{\text{Débit systémique en litre/minute}}$
- $\frac{RP}{RS} = \frac{\text{Résistance pulmonaire en l/mn/m2}}{\text{Résistance systémique en l/mn/m2}}$

a) Rappelons que lorsque le rapport PP/RS est inférieur à 0,40 la vasculopathie est nulle ou modérée.

- Lorsque RP/RS est entre 0,40 et 0,75 la vasculopathie est moyenne;
- Lorsque RP/RS est supérieur à 0,75 la vasculopathie est majeure (KIRKLIN et DUSHANE (55)).

Parmi les enfants dont le rapport des résistances a pu être calculé, nous trouvons :

- vasculopathie pulmonaire modérée : 4 fois,
- vasculopathie pulmonaire moyenne : 5 fois,
- vasculopathie pulmonaire sévère : 1 fois.

b) La saturation du sang artériel en oxygène :

Elle est considérée comme normale jusqu'à 95%. Au-dessous de ce chiffre, il faut considérer qu'il existe un shunt droite-gauche associé au shunt gauche-droite. Rappelons que la cyanose périphérique apparaît pour une saturation artérielle en oxygène de 75%.

Parmi ces 22 enfants, 14 ont une saturation artérielle inférieure à 95 % dont 4 inférieure à 90% donc un shunt bidirectionnel.

6.- Enfants ayant subi deux cathétérismes

Parmi nos jeunes patients 40 ont subi deux cathétérismes préopératoires.

a) Le premier cathétérisme a été en général pratiqué dans les premiers mois de la vie de l'enfant car on se trouvait devant un tableau d'insuffisance cardiaque alarmant et qu'il fallait impérativement avoir le diagnostic. Ainsi il a été pratiqué :

- 29 fois avant 1 an,
- 8 fois entre 1 an et 2 ans,
- 3 fois après 2 ans.

b) Le second cathétérisme a été pratiqué dans les semaines ou mois qui ont précédé la date de l'intervention. Les deux cathétérismes se trouvant séparés par des laps de temps variant, suivant les enfants de 1 à 9 ans.

c) Les modifications entre les deux cathétérismes

La plupart des auteurs considèrent que lorsqu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire chez le nourrisson (c'est le cas des 40 enfants de notre série), celle-ci a tendance le plus souvent à diminuer au cours de l'enfance.

Les aggravations (augmentationdde la PAP, augmentation des résistances pulmonaires et diminution voire inversion du shunt) sont très rares, elles

n'apparaîtraient en fait que plus tardivement, au cours de la 3è décennie de la vie. NADAS (74).

HOFFMAN par contre rapporte 3 cas où des cathétérismes itératifs au cours des 2 premières années de la vie montrent une augmentation importante des PAP et une augmentation respectivement de 175, 246 et 700 % des résistances pulmonaires (46).

Dans notre expérience de 40 cathétérismes itératifs, nous avons :

- dans I8 cas une augmentation nette de la pression artérielle pulmonaire (45%)

  Cette augmentation de la PAP s'accompagne dans 12 cas d'une diminution significative du shunt gauche-droite.

  Dans ces I2 cas (30%) on peut penser, bien qu'elles n'aient pas été calculées, que les résistances pulmonaires ont augmenté entre la date du premier cathétérisme (1è année de la vie) et la date de l'intervention (entre 4 et 6 ans en règle).

- dans 12 cas (30%) les PAP sont restées sensiblement égales d'un cathétérisme à l'autre. Cependant 8 fois, le volume du shunt diminue. Chez un enfant l'évolution est particulièrement remarquable puisque :

  - à 1 an = PAP : 88 mm de Hg
    shunt = 2,6 volumes

  - à 4 ans= PAP : 90 mm de Hg
    shunt : 0 volume (rapport des débits : 1,05)
    $\frac{\text{résistance pulmonaire}}{\text{résistance systémique}} = 0,80$

Il s'est donc constitué, en 3 ans, une vasculopathie sévère qui s'est d'ailleurs soldée par un décès post-opératoire précoce.

- Chez I0 de nos enfants (25%) les pressions artérielles pulmonaires ont au contraire baissé de façon spectaculaire.

Parmi ceux-ci :

- 5 ont vu leur shunt diminuer de volume (On peut alors penser que la CIV a diminué de taille).
- 3 ont vu leur shunt augmenter de volume
- 2 ont un shunt équivalent.

Ainsi, dans l'ensemble, nous avons l'impression que pour une proportion importante des enfants ayant, dans les premiers mois de la vie, une pression artérielle pulmonaire élevée, l'évolution se fait vers une aggravation sensible de l'état hémodynamique et qu'il y a là un argument en faveur d'une intervention réparatrice la plus précoce possible.

Ceci recoupe les conclusions de HOFFMAN et RUDOLF en 1966 (46) que ces auteurs résument ainsi : "Si un enfant de moins de 9 mois a une CIV avec hypertension artérielle pulmonaire et résistance pulmonaire modérément élevée, il doit être suivi attentivement et recathétérisé 6 mois après. Si les résistances pulmonaires chutent, on peut temporiser en le surveillant. Si les résistances pulmonaires s'élèvent ou restent élevées une conclusion chirurgicale s'impose...".

VII - LES LESIONS ASSOCIEES

27 de nos patients présentaient des anomalies cardiovasculaires associées à la communication interventriculaire. Certaines furent diagnostiquées avant l'opération, d'autres furent des découvertes chirurgicales. Les malformations associées étaient les suivantes :

- Canal artériel	8 fois
- Communication interauriculaire	5 fois
- Patent foramen ovale	4 fois
- Retour veineux pulmonaire anormal partiel	2 fois
- Insuffisance aortique	2 fois
- Double arc aortique	1 fois

- Insuffisance mitrale	1 fois
- Malformation mitrale sans sténose	1 fois
- Transposition corrigée des gros vaisseaux	1 fois
- Aorte et artère pulmonaire dans le même plan	1 fois
- Rétrécissement aortique	1 fois.

Parfois ces lésions étaient associées entre elles et avec la CIV formant un véritable complexe malformatif :

- canal artériel, communication interauriculaire et communication interventriculaire dans 1 cas,
- communication interauriculaire, retour veineux pulmonaire anormal partiel et communication interventriculaire dans 1 cas,
- insuffisance mitrale, rétrécissement aortique et communication interventriculaire dans 1 cas.

Pour conclure sur ce bilan pré-opératoire, nous insisterons sur le fait que la majorité de nos enfants qui ont subi une réparation à coeur ouvert de leur communication interventriculaire, était atteinte d'une forme grave de l'affection,

- retentissant sévèrement sur leur développement staturo-pondéral et souvent psychologique
- entraînant souvent une intolérance fonctionnelle notable,
- marquée par : . une cardiomégalie développée aux dépens des différentes cavités du coeur,
  .. des signes de surcharge ventriculaire gauche, droite ou combinée à l'électrocardiogramme,
  ... des modifications hémodynamiques sévères et parfois évolutives.

Ce groupe d'enfants "chirurgicaux" ne représente cependant qu'une minorité parmi tous les malades atteints de CIV examinés dans le Service du Docteur NOUAILLE car :

a) les CIV du type I (de NADAS) n'ont pas fait, en règle, l'objet d'une indication chirurgicale

b) les CIV avec inversion du shunt par augmentation majeure des résistances vasculaires (complexe d'EISENMENGER) ont été formellement éliminées. (voir l'étude exhaustive de J. KACHANER dans sa thèse de 1966 concernant 500 CIV du même service).

IIème PARTIE

LES RESULTATS DE L'INTERVENTION

Nos enfants ont été opérés par les différentes équipes de chirurgie cardiaque des Hôpitaux de Paris. En particulier dans le Service du Professeur MATHEY (Hôpital LAENNEC), du Professeur DUBOST (Hôpital BROUSSAIS), du Professeur BINET (Hôpital MARIE-LANNELONGUE).

L'intervention a toujours été conduite sous circulation extra-corporelle (C.E.C.).

La voie d'abord a toujours été une sternotomie médiane. La communication interventriculaire elle-même est découverte :

- le plus souvent par une incision du ventricule droit qui est horizontale, verticale ou oblique.
- parfois, (dans 12 cas) par une auriculotomie droite.

Les différents critères de taille et de description anatomique des lésions utilisés par les différentes équipes chirurgicales interdisent une systématisation de nos cas. Notons cependant que la communication interventriculaire est trouvée :

- de grande taille (supérieure à 1,5 cm de diamètre) dans 69 cas,
- de petite taille 27 fois,
- multiple 9 fois (soit double, soit parfois cloison interventriculaire multiperforée.)

La communication entre les deux ventricules a été fermée :

- 12 fois par suture directe (11,2 %)
- les 95 autres fois par un patch de tissu synthétique fixé par des points séparés (88,8%)
- 12 fois la réparation s'est accompagnée d'une résection infundibulaire plus ou moins étendue.
- 7 fois l'intervention s'est accompagnée de la section suture d'un canal artériel (dans un cas, un canal artériel associé avait été opéré isolément 4 ans auparavant.
- 5 fois une communication inter- auriculaire est suturée.

I - LA MORTALITE POST-OPERATOIRE

16 enfants sur nos 107 opérés n'ont pas survécu à l'intervention. (14,9%).

Parmi ceux-ci 15 sont morts dans les suites opératoires immédiates (dans les 8 jours qui ont suivi l'intervention).

Dans 1 seul cas le décès est survenu à distance de l'intervention au terme d'une longue évolution dominée par une infection. Nous donnons le résumé de cette observation malheureuse :

Enfant GA... Michel :

Enfant né en Février 1957. Grossesse et accouchement normaux.

La CIV est découverte à l'âge de 14 mois devant un souffle systolique mésocardique.

Pendant l'enfance l'évolution est marquée par des bronchites hivernales fréquentes, une dyspnée d'effort et lors des bronchites,

L'enfant est hospitalisé pour la première fois dans le Service à l'âge de 6 ans.

Il pèse alors 15,600 kg pour une taille de 1,07 m.

L'examen clinique retrouve :

- un frémissement et un souffle systolique intense mésocardique, un souffle diastolique roulant à la pointe.
- une déformation thoracique type DAVIES.
- il existe une cardiomégalie avec un C.T.R. à 0,62,
- une saillie de l'arc moyen droit, une hypervascularisation pulmonaire avec une artère pulmonaire droite élargie et expansive.

L'électrocardiogramme montre un axe de QRS à - 80°, un bloc incomplet droit sans signes de surcharge droite ou gauche.

Le cathétérisme cardiaque pratiqué en Décembre 1962 indique l'existence d'une CIV shuntant de 2,6 volumes avec des pressions peu élevées (en mm de Hg) :

- oreillette droite : 5 mm de Hg
- ventricule droit : haut et bas 38/3/0,
- artère pulmonaire droite 34, 14, 25,
  gauche 35, 12, 24,
- capillaire pulmonaire 10.

L'indication opératoire est légitime et l'enfant est opéré en Avril 1965 à l'âge de 8 ans.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

Sternotomie médiane, C.E.C. avec hypothermie à 28°.

- infundibulotomie transversale, sous l'éperon de WOLFF petite CIV de la taille d'une lentille
- fermeture par un patch fixé par 10 points
- défibrillation : coeur d'emblée efficace.

Les suites opératoires sont marquées par :

- une suppuration de la sternotomie qui est mise à plat en Mai 1963.
- un syndrome septicémique, avec hémocultures positives à un staphylocoques dorés, qui se complique de localisations secondaires pulmonaires, osseuses avec nécrose partielle du sternum, endocardiques, avec réapparition d'un gros souffle systolique frémissant.

- le syndrome infectieux peut être contrôlé, mais une insuffisance cardiaque irréductible se développe et le décès survient en Décembre 1963.

a) Age des enfants décédés

Il est intéressant de comparer l'âge des enfants décédés avec l'âge des enfants au moment de l'intervention.

TABLEAU N° 10

Age	0 à 2 ans	2 à 4 ans	4 à 6 ans	6 à 10 ans	10 à 16 ans
Nbre d'enfants	6	17	28	49	7
Décès	3	4	3	6	0
% de décès	50 %	23,5 %	10,7 %	12,2 %	0 %

On s'aperçoit que les plus forts pourcentages de décès s'observent parmi les enfants les plus jeunes. Mais il faut noter que les enfants opérés très jeunes sont aussi ceux dont l'affection apparaît comme la plus grave et l'indication opératoire a été souvent posée comme indication de sauvetage.

b) Etat hémodynamique des enfants décédés

Un seul enfant (celui qui est décédé après 8 mois d'évolution d'une septicémie) avait des pressions artérielles pulmonaires basses. Tous les autres présentaient des formes sévères d'HTAP.

- 2 appartenant au Groupe II (PAP entre 45 et 65)
- 12 appartenaient au Groupe III (PAP entre 65 et 110), (75%)
- 1 appartenait au Groupe IV (sténose de la voie pulmonaire).

Tableau n° 11

	Groupe I	Groupe II	Groupe III	Groupe IV
Nbre d'enf.	16	18	61	12
Nbre décès	1	2	12	1
% de décès	6 %	11 %	20 %	8 %

c) La cause du décès est presque toujours un collapsus brusque dans les premiers jours des suites opératoires; collapsus souvent en liaison avec un trouble paroxystique du rythme cardiaque (fibrillation ventriculaire).

Dans 1 cas, chez un enfant de 14 mois, l'autopsie retrouve une hémorragie cérébro-méningée.

Dans 1 autre cas (enfant de 3 ans) le décès survient au 8è jour après un coma avec hémiplégie gauche. L'autopsie retrouve alors un ramollissement cérébral étendu peut-être en rapport avec une embolie gazeuse.

Chez un autre enfant enfin, mort brusquement 48 heures après l'intervention on retrouve à la vérification un volumineux hématome du septum interventriculaire.

Le tableau n° 12 résume les données hémodynamiques concernant les I5 enfants décédés dans la période post-opératoire précoce (page suivante).

Notons enfin que trois des enfants décédés présentaient des lésions associées :

- dans 1 cas un canal artériel shuntant de 1 volume,
- dans 1 cas une insuffisance mitrale et un rétrécissement aortique congénital non soupçonné cliniquement

- dans 1 cas un retour veineux pulmonaire anormal partiel.

Au total, sur une série de 107 enfants opérés entre 1 an et 16 ans; nous déplorons une mortalité d'environ 14 %; la plupart de ces enfants (12 sur 16) avaient une hypertension artérielle pulmonaire majeure, voire une égalité de pression entre l'artère pulmonaire et la circulation systémique.

Tableau n° 12 - Enfants décédés dans la période post-opératoire.

N°	Age	Date du décès	PAP/PS	RP/PS	Volume du shunt
1	2 ans	2è jour	90/92	0,41	3 volumes
2	5 ans	/	90/I00	0,8I	0
3	14 mois	1er jour	80/120	/	3,9 volumes
4	2 ans ½	2è jour	76/60	/	2,8 volumes
5	9 ans	1er jour	AP=56 VD=88	/	4 volumes
6	2 ans	3è jour	74/90	/	3,8 volumes
7	8 ans	1er jour	55/80	/	2 volumes
8	4 ans	5è jour	98/98	/	2 volumes
9	3 ans	2è jour	98/114	/	2 volumes
10	3 ans ½	8è jour	60	/	3 volumes
11	8 ans	2è jour	90/108	/	3 volumes
12	8 ans	2è jour	92	/	1,5 volume
13	5 ans	1er jour	86/98	/	1,5 volume
14	14 mois	2è jour	92	/	1,5 volume
15	7 ans	3è jour	67/88	/	3,2 volumes

Les résultats correspondent à peu près à ceux publiés récemment par de nombreux auteurs :

a) Dans la série de 300 cas publiés par COOLEY en I966 (18) on trouve ;

- 40 décès soit 13,3 %
- Parmi les 44 enfants opérés à moins de 2 ans 17 meurent soit 36%
- entre 2 et 14 ans, la mortalité tombe à 7,3 %.

Par rapport aux chiffres de la pression artérielle pulmonaire systolique :
- la mortalité est nulle pour les pressions inférieures à 50 mm de Hg
- elle est de 5% lorsque la PAP est élevée mais le shunt gauche-droite exclusif
- par contre lorsque les résistances pulmonaires s'élèvent et que le shunt devient droite-gauche la mortalité s'élève à 71,4 %.

b) Pour CARTMILL, DUSHANE, Mc GOON et KIRKLIN (1966) (14)

On trouve, sur 447 sujets opérés entre 1960 et 1965 :

- aucune mort parmi les 182 patients chez lesquels le rapport Pression artérielle pulmonaire sur Pression systémique ($\frac{PAP}{PS}$) est inférieur à 0,45.

- un décès sur 68 patients lorsque le rapport $\frac{PAP}{PS}$ est entre 0,45 et 0,75 (il s'agit d'un enfant de 5 mois).

- lorsque le rapport est supérieur à 0,75 la mortalité dépend des résistances pulmonaires (rapport $\frac{\text{résistances pulmonaires}}{\text{résistances systémiques}} = \frac{RP}{RS}$)

$\frac{RP}{RS}$ = inférieur à 0,45	13 décès sur 86	(15 %)
$\frac{RP}{RS}$ = entre 0,45 et 0,75	10 décès sur 80	(13 %)
$\frac{RP}{RS}$ = supérieur à 0,75	7 décès sur 13	(54 %)

c) Pour GROSSE-BROCKHOFF (1969) (37)

Sur 291 CIV opérées il dénombre 22 décès soit 7,8 % avec selon le rapport $\frac{PAP}{PS}$:

$\frac{PAP}{PS}$ = inférieur à 0,35 1,5 %;

$\frac{PAP}{PS}$ = entre 0,35 et 0,70 5,7 %

$\frac{PAP}{PS}$ = entre 0,70 et 1 30 %

d) Sur une série de 9I enfants de 12 mois à 12 ans publiée en I968 par COLEMAN E.N. (16) :

On trouve une mortalité de 14,5 % (tous survenus dans les 8 jours qui ont suivi l'intervention).

Sur ces 13 cas, une hypertension artérielle pulmonaire est présente 10 fois (8 fois, la PAP systolique est comprise entre 70 et 110 mm de Hg).

COMMENTAIRES

L'influence de l'âge des enfants au moment de la fermeture chirurgicale de la communication interventriculaire sur la mortalité opératoire.

Dans la plupart des études publiées, comme dans notre série, apparaît une plus forte mortalité pour les enfants de moins de 2 ans. Cette notion doit être confrontée avec le fait que lorsque l'on se décide à intervenir chez des enfants si jeunes, c'est en règle dans des situations très graves : insuffisance cardiaque non contrôlée par le traitement médical et/ou hypotrophie profonde. Cette condition correspond en règle à un état hémodynamique très grave.

Nous avons réuni dans le tableau n° 13 les données concernant les 11 enfants de notre série âgés de moins de 3 ans.

TABLEAU N° 13

Enfant	Age	Poids	Percentile	PAP/PS	Résultat
BOIS.	14 mois	4,850 kg	< 3	80/120	Décès
COL.	14 mois	6 kg	< 3	92/?	Décès
DU.	14 mois	7,850 kg	10	94/92	Bon
DO.	18 mois	8 kg	< 3	65/110	Bon
DZ.	24 mois	8 kg	< 3	70/92	Décès
PH.	24 mois	12,8 kg	50	74/90	Décès
YA.	24 mois	8 kg	< 3	66/125	Bon
ISM.	30 mois	9,7 kg	< 3	72/90	Bon
MA.	30 mois	9,7 kg	< 3	60/85	Mauvais
AD.	30 mois	10 kg	10	100/110	Bon
DE.	30 mois	9 kg	< 3	74/?	Bon

Au total, sur II enfants entre 14 mois et 30 mois on dénombre :

- 4 décès (1/3)
- 6 bons résultats (1/2)
- 1 résultat mauvais sur lequel nous reviendrons (bloc auriculo-ventriculaire du IIIè degré, persistance d'une CIV ayant entraîné une réintervention.)

La possibilité d'opérer des enfants très jeunes avec des résultats acceptables compte tenu de la gravité de la condition cardiaque est bien soulignée par l'étude de SIGHAN J.M. et Collaborateurs (1967) (90).

- 45 nourrissons âgés de 2 mois à 23 mois ont subi la correction d'une large CIV; parmi ceux-ci :
  - 38 avaient présenté des poussées d'insuffisance cardiaque congestive
  - 11 enfants de moins de 1 an ont été opérés à cause d'une insuffisance cardiaque irréductible

- 34 présentaient une hypertension artérielle pulmonaire très sévère
- 10 ont été opérés à cause d'une hypotrophie marquée et d'infections respiratoires à répétition.

Les auteurs ne rapportent que 9 décès post-opératoires (20%) dans cette série et les décès ne concernent que des enfants présentant une HTAP sévère. Dans tous les cas de décès l'examen anatomopathologique a mis en évidence une maladie obstructive vasculaire pulmonaire évoluée qui laisse à penser que le pronostic spontané aurait été rapidement fatal.

Pendant cette période, les auteurs ont pratiqué la fermeture de 17 communications interventriculaires chez des enfants de plus de 2 ans avec une mortalité de 41% (7 cas), soit nettement supérieure de chez des enfants de moins de 2 ans.

HORIUCHI en 1967 (50) rapporte 64 cas de nourrissons de moins de 3 ans opérés sans circulation extracorporelle sous hypothermie (entre 28°C et 25°C) associée à la perfusion coronaire, l'intervention, entre ses mains, dure 25 minutes.

Ses résultats sont les suivants :

. moins de 1 an	42 cas	6 décès	14 %
. entre 1 et 2 ans	19 cas	5 décès	26 %
. entre 2 et 3 ans	3 cas	0 décès	0 %
Total	64 cas	11 décès	16 %

Suivant le rapport $\frac{PAP}{PS}$

. $\frac{PAP}{PS}$ inférieur à 40 %	32 cas	3 décès	10 %
. $\frac{PAP}{PS}$ de 40 à 80 %	25 cas	5 décès	20 %
. $\frac{PAP}{PS}$ supérieur à 80 %	7 cas	3 décès	43 %
	64	11	16 %

Ces résultats, pour encourageants qu'ils soient, ne doivent pas faire perdre de vue la gravité d'une telle opération chez des très petits enfants et ne doivent pas empêcher de donner toutes ses chances à un traitement médical bien conduit qui permet, malgré tout, dans la majorité des cas, de franchir le cap des 3 ans (NADAS - 75).

II - LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES PRECOCES

Elles sont de gravité variable.

1.- La défaillance cardiaque droite

a) Une insuffisance ventriculaire droite labile est très fréquente dans les jours qui suivent l'intervention. Celle-ci est en rapport, semble-t-il, avec la ventriculotomie droite (d'après certains auteurs l'incision transverse serait préférable à l'incision verticale : HALLMAN - (41).

Nous la retrouvons mentionnée dans la plupart de nos observations, en particulier chez les enfants les plus jeunes et chez ceux dont la pression artérielle pulmonaire est élevée. CARTWILL la retrouve dans 22% des cas globalement et dans 36% des cas lorsque le rapport PAP/PS est supérieur à 0,75.

Marquée par une tachycardie sinusale, une hépatomégalie avec reflux hépatojugulaire et une prise insolite de poids, elle cède rapidement en règle au traitement digitalo-diurétique associé au régime désodé. Dans ces conditions elle n'a pas de valeur pronostique péjorative.

b) Dans quelques observations cependant l'insuffisance cardiaque persiste (5 fois)

- Chez 4 enfants en rapport avec une réparation incomplète laissant persister un shunt gauche-droite important, 3 de ces enfants ont fait l'objet d'une seconde intervention.

- Chez 1 enfant opéré à l'âge de 4 ans et 6 mois d'une énorme CIV occupant la moitié du septum interventriculaire (pose d'un patch de 3,5 cm sur 2,5 cm) l'insuffisance cardiaque persiste pendant près de 6 mois.

Elle s'accompagne d'un souffle systolique intense (4/6). Un cathétérisme de contrôle pratiqué à ce moment montre :

. une chute remarquable des pressions ventriculaires et pulmonaires droites :

	Avant l'intervention :	Après l'intervention :
VD	80 mm de Hg	35 mm de Hg
AP	86/46 60	34/12 21

La persistance d'un shunt gauche-droite de 1,5 volume (contre 3,8 volumes avant l'intervention).

Au bout de 6 mois d'évolution sous traitement médical l'insuffisance cardiaque disparaît, l'état général de l'enfant devient très satisfaisant. Le traitement tonicardiaque peut être interrompu.

Revu à l'âge de 8 ans, 3 ans ½ après l'intervention, elle va parfaitement bien. On ne note aucun trouble fonctionnel; l'examen retrouve un souffle systolique localisé, peu intense. Il persiste une hypotrophie modérée. La radiographie et l'électrocardiogramme sont nettement améliorés.

Bien qu'il n'ait pas été pratiqué de nouveau cathétérisme, on peut penser que le défaut septal qui persistait après l'intervention s'est spontanément fermé ou, au moins, franchement amenuisé.

2.- Les troubles du rythme

Les accidents rythmiques les plus fréquemment rencontrés après réparation des communications interventriculaires sont dûs à des troubles de la conduction

auriculoventriculaire. Ceci est parfaitement expliqué par l'anatomie des CIV et leur rapport avec le tronc et les branches du faisceau de His :

Dans la forme la plus fréquente (CIV type membraneux) la CIV vue par le ventricule droit, est située derrière l'éperon de WOLFF, limitée en avant et en haut par l'anneau aortique, en bas et en avant par le rebord musculaire formant la limite du septum musculaire. Les deux limites sont réunies en haut par l'éperon de WOLFF. La partie postéro-inférieure de l'ovale est limitée par l'anneau auriculoventriculaire entre les deux valves septale et antérieure de la tricuspide, les branches droite et gauche du faisceau de His passent dans la limite postéro-inférieure de la CIV.: CH. N. BARNARD (5) VISCOLIO et Coll. (103).

Les lésions du système cardionecteur résultent des sutures, des manipulations, de l'hypoxie. Elles consistent en des hémorragies localisées, des déchirures traumatiques, des lésions inflammatoires ou des infarctus localisés (KULBERTUS - 58).

a) Les blocs auriculoventriculaires complets

. C'est une complication redoutable responsable, dans de nombreuses séries, d'une partie importante des décès post-opératoires (HALLMAN, entre 1956 et 1963, compte 12 blocs auriculoventriculaires complets avec accidents paroxystiques d'évolution mortelle sur les 53 décès de sa série (41)).

Leur fréquence a nettement diminué avec les progrès de la technique chirurgicale : de 6% à 16% décès avant 1960, elle est passée de 0,9 à 1,1 % des cas opérés (KULBERTUS - 58).

. Dans notre série, nous comptons 5 blocs auriculoventriculaires complets post-opératoires (4,6 %)

- dans une observation (fille de 5 ans, opérée en Avril 1968), le bloc auriculoventriculaire complet s'installe le 5è jour après l'intervention. Il entraîne 3 accidents syncopaux. L'enfant est traitée par entraînement électrosystolique et Cortancyl.

Le 6è jour la stimulation est interrompue ; le rythme est sinusal avec un espace PR normal.
L'enfant a été depuis régulièrement suivie; il n'y a pas eu de nouvel accident. Le rythme est resté sinusal avec un espace PR normal.

. Dans une observation (enfant opéré en 1963 à l'âge de 7 ans), un bloc auriculoventriculaire complet est retrouvé après l'intervention. Le rythme ventriculaire est stable aux environs de 60 pulsations par minute. Il n'a jamais été noté d'accident syncopal bien que le bloc ait persisté.

Dans trois observations enfin, un bloc auriculoventriculaire complet a nécessité la pose d'un Pace-Maker permanent.

- OBSERVATION N° 1 : Ma... Jean-Luc

- Intervention en Février 1968 (enfant âgé de 2 ans et 6 mois)
- Grande CIV située en lieu et place de la crête supraventriculaire
- Pose d'un Patch inséré par points séparés.

Les suites opératoires sont marquées par des troubles du rythme : bloc auriculoventriculaire du IIè degré persistant après l'arrêt de l'électrostimulation et ne répondant pas à l'administration de Chlorhydrate d'Isoprénaline et de Corticoïdes.

L'examen retrouve d'autre part tous les signes d'une communication interventriculaire résiduelle : l'électrocardiogramme montre :

- un bloc auriculoventriculaire du IIè degré de type 2/1
- un bloc complet de la branche droite avec déviation axiale gauche importante (60°) ce qui correspond à un bloc de branche droite associé à un hémibloc antérieur gauche, soit un bloc de branche bilatéral, lésion qui se complique avec une grande fréquence d'épisodes de bloc auriculoventriculaire complet avec accidents syncopaux (KULBERTUS - 58).

Un cathétérisme pratiqué en Juin 1968 montre la persistance d'un shunt gauche-droite de 1,8 volume et d'une HTAP (66 mm de Hg de systolique dans l'artère pulmonaire).

Une nouvelle intervention a lieu en Février 1969. Elle permet de suturer par 3 points en X un orifice résiduel.

Le geste est complété par la mise en place des électrodes d'un Pace Maker sur le ventricule gauche. Le boitier du Pace-Maker est inséré dans le flanc droit entre les muscles petit oblique et transverse.

Les suites opératoires sont malheureusement compliquées par l'apparition d'une paraplégie flasque d'origine centrale.

OBSERVATION N° 2 - Du... Dominique

Il s'agit d'une fille opérée à l'âge de 6 ans, en Juin 1967.

Compte-rendu opératoire :

- Découverte d'une CIV très grande atteignant pratiquement la pointe du coeur.

- La cloison est reconstituée à l'aide d'une grande plaque de Teflon de 4 cm ½ sur 1 cm.

A l'arrêt de la circulation extracorporelle le coeur repart en bloc auriculo-ventriculaire complet.

Dans les suites opératoires on constate la persistance d'un bloc auriculo-ventriculaire complet avec rythme ventriculaire à 40 par minute.

En Septembre 1967 : réintervention pour mise en place d'un Pace-Maker Medtronic enfant par voie thoracique gauche.

Revue deux ans après (Novembre 1969) l'enfant va parfaitement bien. Son activité est normale. L'entraînement électrosystolique est parfait à 90 pulsations par minute.

OBSERVATION N° 3 : So... Sylvie.

Elle concerne une petite fille de 3 ans opérée en Juillet 1968.

L'intervention découvre une CIV dont la configuration est telle qu'elle "shunte" à la fois dans l'oreillette droite et dans le ventricule droit. Sa taille est celle d'une pièce de 1 franc. Elle est fermée par un Patch de teflon suturé à points séparés.

Après déclampage apparition d'un bloc auriculoventriculaire complet qui régresse rapidement.

Dans les suites opératoires immédiates (Août 1968) survenue de plusieurs accidents d'ADAM-STOKES avec rythme cardiaque aux environs de 40 par minute. Sous Chlorhydrate d'Isoprénaline, le rythme redevient sinusal, mais le bloc auroculoventriculaire complet et les accidents syncopaux récidivent dès que l'on arrête le traitement.

On est donc conduit à mettre en place un Pace-Maker relais avec électrodes épicardiques.

Depuis, l'enfant va bien, l'entraînement est uniquement électrosystolique à 73-74 par minute (recul de 2 ans).

Au total, 5 sur 107 de nos opérés 5 ont présenté un bloc auriculoventriculaire dans les suites de la cure chirurgicale de leur CIV. Trois fois on a été amené à implanter un Pace-Maker qui a permis de restaurer un rythme et une fonction cardiaque satisfaisants.

Dans 2 cas le recul est suffisant pour parler de succès temporaire, compte-tenu des inconnues qu'un tel appareillage laisse planer sur l'avenir de ces enfants.

Enfin soulignons que dans notre série aucun décès n'est imputable, de façon certaine, à un accident syncopal par bloc auriculo-ventriculaire complet : ceci grâce vraisemblablement à :

a) l'implantation systématique au cours de l'intervention d'électrodes épicardiques de stimulation extracorporelle,

b) la surveillance électronique par moniteur cardiaque des suites opératoires immédiates.

Nous avons réuni dans le tableau n° 14 les données concernant ces 5 enfants.

Tableau n° 14 - Enfants ayant présenté un bloc auriculoventriculaire complet dans les suites opératoires :

Enfant	Age	PAP/PS	ECG pré-opératoire	Type de B.A.V.	Conséquences
La...	5 ans	40/62	AQRS - 30° BID H bi V*	BAV IIIè degré	3 syncopes régressif
Ma...	2 ans½	60/85	AQRS + 90° H. Bi V.	BAV IIè deg. ½ BBD + hémibloc ant. gauche	Pace-Maker implanté
Sov.	3 ans	72/73	AQRS + 20° BID H bi V.	BAV IIIè degré syncopes	Pace-Maker implanté
Du...	6 ans	110/110	AQRS - 40° H bi V.	BAV IIIè degré syncopes	Pace-Maker implanté
Fi...	7 ans	60	AQRS + 90° H bi V.	BAV IIIè degré	Stable sans accid.

* H. bi V. = Hypertrophie bi-ventriculaire.

b) Les autres troubles du rythme

Deux autres de nos enfants ont eu des suites opératoires marquées par des troubles rythmiques :

dans un cas il s'agit d'un enfant de 4 ans opéré en Novembre 1964 d'une large CIV associée à une communication interauriculaire (fermée par points séparés)

Les suites opératoires sont bonnes sur le plan fonctionnel mais elles se trouvent compliquées par des accès de tachycardie auriculaire avec bloc auriculoventriculaire 2/1 ou 3/1 (entre 150 et 200 pulsations par minute).

Ces accès de tachycardie surviennent chaque jour durant 1 heure à 1 heure 30 Jusqu'à maintenant ils n'ont été que peu influencés par la thérapeutique.

L'électrocardiogramme post-opératoire de cet enfant, en dehors des crises de tachycardie est remarquable par l'existence de :

- un axe de QRS à -45°
- un bloc auriculoventriculaire du Ier degré (espace PR de 0,28 seconde)
- un bloc complet de la branche droite.

C'est-à-dire l'association d'un retard de la conduction auriculoventriculaire et d'un bloc de branche bilatéral dont la composante gauche est incomplète (hémibloc antérieur gauche). Etat qui, nous l'avons vu, rend hautement probable la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire complet (J. LENEGRE).

Chez un autre enfant opéré à 4 ans (Mai 1968) d'une CIV avec égalité de pression et shunt bidirectionnel, le résultat est bon sur le plan hémodynamique mais il persiste un an après l'intervention un Flutter auriculaire 2/1 ou 3/1 sans signe d'insuffisance cardiaque.

On ne note pas d'anomalies des ventriculogrammes.

3.- Les autres complications

Les autres complications que nous avons observées dans les suites opératoires sont neurologiques.

a) Dans un cas survenue d'un coma prolongé avec perturbations électro-encéphalographiques majeures (grandes ondes lentes diffuses).

Cet état se prolonge pendant environ 2 semaines pendant lesquelles on note :

- un coma vigil calme
- une hypertonie généralisée
- un signe de Babinski bilatéral.

On assiste à une récupération progressive de la conscience au prix d'une hémiplégie gauche; celle-ci s'efface au bout d'un mois ne laissant que des séquelles minimes.

Six mois après l'intervention, l'enfant qui a 4 ans ½ va parfaitement bien joue et parle normalement. L'examen neurologique est normal.

b) Un autre enfant a présenté, au décours de la seconde intervention, une paraplégie flasque d'origine centrale qui n'a montré aucune tendance à régresser.

Signalons enfin :

- une suppuration costale traînante,
- un cas de syndrome mononucléosique.

IIIè PARTIE

LES DONNEES DU BILAN POST-OPERATOIRE

I - LES CONDITIONS DU BILAN POST-OPERATOIRE

La majorité des enfants de notre série a été suivie dans le Service par la même équipe médicale. Chaque enfant a été revu régulièrement en Consultation d'abord tous les six mois puis d'année et année. Quelques uns ont été hospitalisés à nouveau pour subir des examens plus complets.

A la date où nous avons arrêté nos listes pour entreprendre ce travail le recul s'étendait de 6 mois à 8 ans avec la répartition suivante :

- enfants perdus de vue	7
- recul de 6 mois à 1 an	26
- recul de 1 an à 2 ans	23
- recul de 2 à 4 ans	22
- recul supérieur à 4 ans	13
- décès	16
Total :	107 enfants

Ont donc été revus 84 enfants, avec un recul maximum de 8 ans après l'intervention pour 1 cas.

Nous avons étudié l'évolution, après l'intervention, des signes fonctionnels, de la croissance (poids et taille), des données de l'auscultation, de l'aspect radiologique, de l'électrocardiogramme et enfin, pour I6 enfants, des données hémodynamiques.

II - LES SIGNES FONCTIONNELS

a) Parmi nos 84 patients, on relève 13 cas où persistent des troubles fonctionnels (15,5 %)

Il s'agit, dans 7 observations, de l'apparition dans les suites opératoires d'une insuffisance cardiaque globale plus ou moins facilement contrôlée par le traitement médical. Cette insuffisance cardiaque est en rapport, dans chacun des cas, avec une communication interventriculaire persistante.

Ajoutons l'observation rapportée plus haut d'une insuffisance cardiaque ayant évolué pendant les 6 mois qui ont suivi l'opération pour finalement s'amender .

Ailleurs on note :

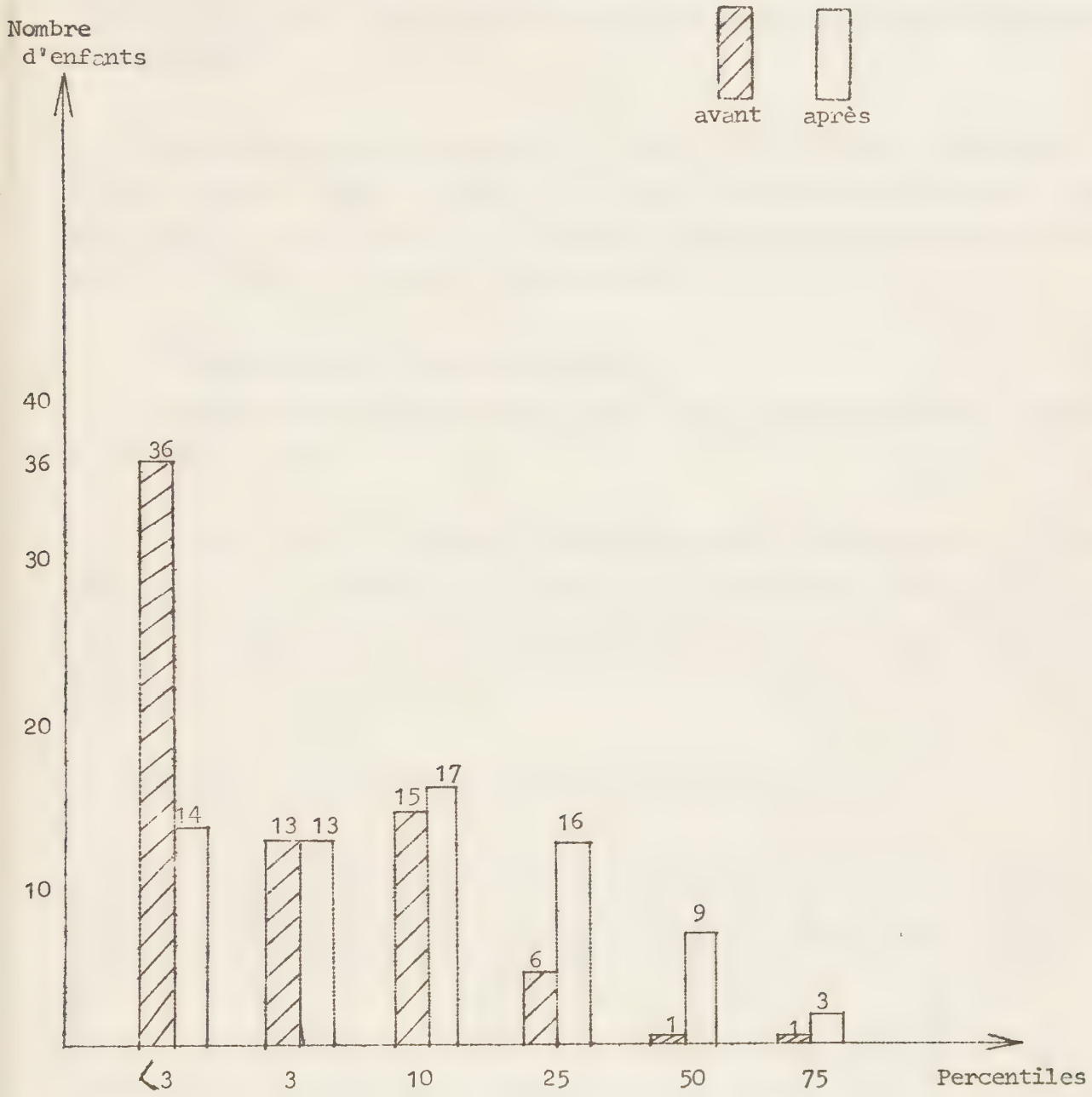
- la persistance d'une dyspnée d'effort, considérée comme modérée, chez 3 patients,
- la survenue de 1 à 2 bronchites hivernales chez 2 enfants (dans les 2 cas le recul est de 1 an).
- enfin la survenue d'accès de tachycardie supraventriculaire dans les 2 observations que nous avons déjà mentionnées.

b) Nos 71 autres opérés ont été transformés, sur le plan fonctionnel, par l'intervention (85,5 %).

Ils ont retrouvé une activité normale, sans dyspnée ni fatigue, notamment lors des jeux. Il faut signaler en particulier la reprise fréquente d'une assiduité scolaire satisfaisante qui n'est plus interrompue par de multiples affections fébriles hivernales.

Tableau N° 15 bis

Evolution du poids après CHIRURGIE.



III - INFLUENCE SUR LE DEVELOPPEMENT STATURO-PONDERAL

Comme dans la plupart des études que nous avons consultées nous ne trouvons qu'une amélioration inconstante de l'état staturo-pondéral des enfants après l'intervention.

Cette amélioration est cependant pour beaucoup d'enfants incontestable. Il faut remarquer ici que le recul est encore insuffisant pour pouvoir parfaitement juger de l'influence de la réparation chirurgicale de la CIV; la croissance, pour nos enfants, n'étant pas encore terminée.

a) Influence sur l'évolution pondérale

Les modifications portant sur le poids sont rapportées dans les tableaux n° 15 et n° 15 bis.

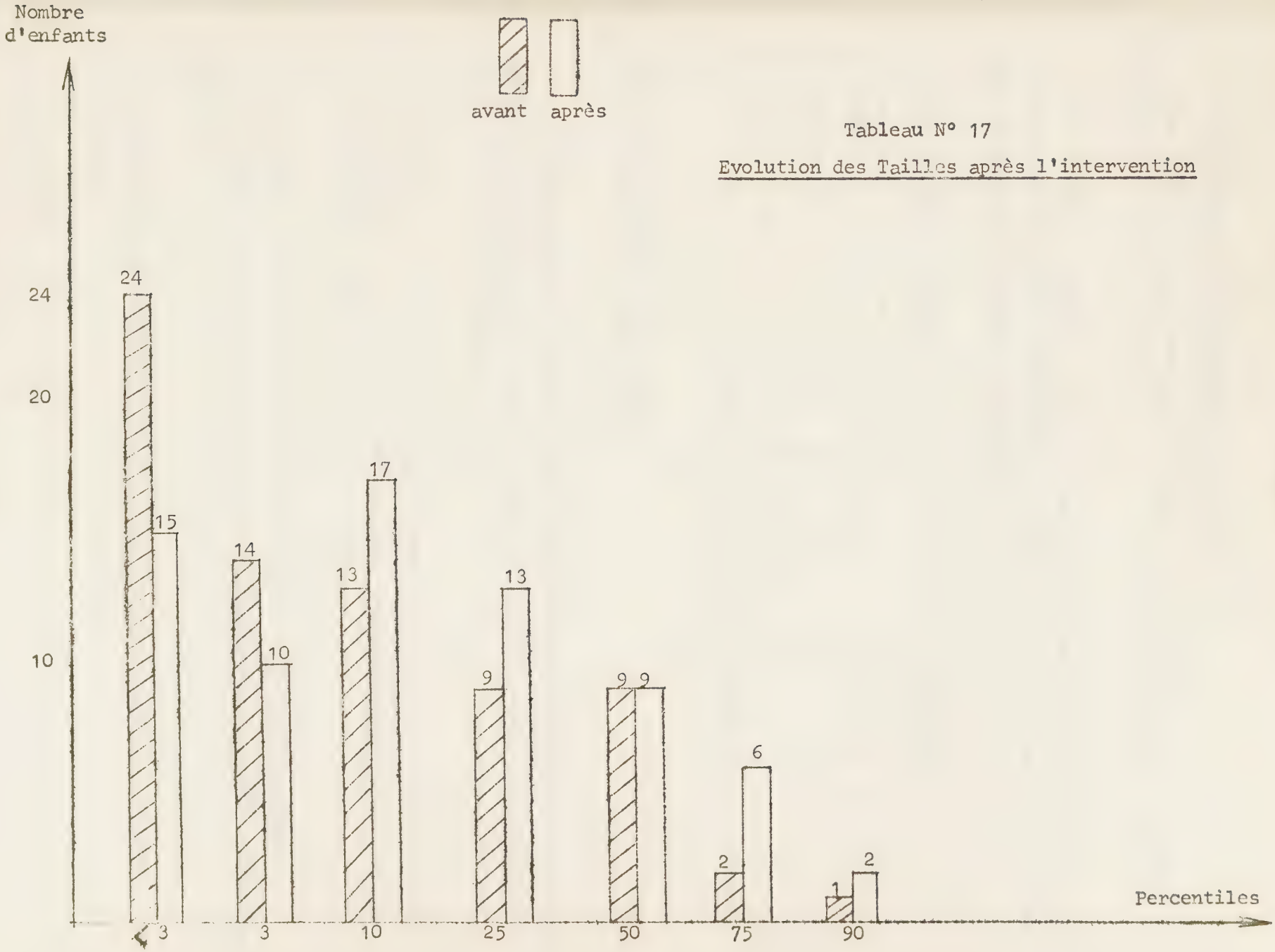
72 enfants sont ici étudiés. Remarquons qu'avant l'intervention 64 étaient franchement hypotrophiques (au-dessous du 25è percentile); après l'intervention on ne compte plus que 44 enfants au-dessous du 25è percentile, 6 enfants ont reculé de percentile, les autres se sont améliorés (47), ou sont restés stationnaire (19).

Tableau n° 15 - Evolution des poids après l'intervention

pré-op.	Nbre d'enf.	<3	3	10	25	50	75
<3	36	11	11	8	2	2	2
3	13	2	2	3	5	1	0
10	15	1	0	4	7	2	1
25	6	0	0	1	2	3	0
50	1	0	0	1	0	0	0
75	1	0	0	0	0	1	0
Total	72	14	13	17	16	9	3

Tableau N° 17

Evolution des Tailles après l'intervention



b) Influence sur la croissance staturale

Les modifications portant sur la taille sont étudiées dans les tableaux n° 16 et n° 17.

Ici encore on s'aperçoit que si l'amélioration est sensible, elle n'est pas constante puisqu'après l'intervention 42 enfants restent au-dessous du 25è percentile (contre 51 avant l'intervention).

Tableau n° 16 - Evolution de la taille après l'intervention

Percentile	<3	3	10	25	50	75	90
Nbre pré-op.	24	14	13	9	9	2	1
Nbre post-op.	15	10	12	13	9	6	2

IV - LES DONNEES DE L'AUSCULTATION

Les renseignements recueillis pour l'auscultation cardiaque post-opératoire sont variables. Celle-ci se modifie souvent au fur et à mesure que l'on s'éloigne de la date de l'opération.

Ces données, fournies par le simple examen clinique, sont importantes car elles permettent de se faire une première idée des résultats de la réparation et d'orienter les examens paracliniques éventuels.

Nous avons classé les données de l'auscultation chez les 84 malades que nous avons pu suivre en 3 groupes suivant l'intensité du souffle systolique résiduel.

- dans un Ier groupe figurent les enfants chez lesquels tout souffle a disparu

- le second groupe comprend les enfants avec un souffle coté à moins de 3/6
- le 3è groupe rassemble les cas où un souffle supérieur à 3/6 a été recueilli.

a) Absence du souffle systolique

Il n'a été retrouvé aucun souffle systolique chez 23 de nos enfants. Dans ces cas on peut affirmer que la communication interventriculaire est complètement fermée et que la voie pulmonaire est libre.

Le 2è bruit au foyer pulmonaire est dédoublé dans 4 cas.

Deux fois est noté un éclat modéré du 2è bruit au foyer pulmonaire.

Chez un enfant un discret souffle diastolique est retrouvé le long du bord gauche du sternum. Le souffle est rapporté à une légère fuite aortique qui a été reconnue au cours de l'intervention.

b) Souffle systolique inférieur à 3/6

Un tel souffle, coté à 1/6 à 2/6, est retrouvé chez 41 enfants (48%). Il est en général mésosystolique; assez doux, localisé au foyer pulmonaire. Il s'accompagne 16 fois d'un dédoublement fixe, espacé du 2è bruit avec une composante pulmonaire légèrement claquée.

La persistance fréquente d'un souffle ayant ces caractères après réparation des communications interventriculaires est retrouvée par la majorité des auteurs qui ne lui attribue pas une valeur particulière (HALLIDIES-SMITH - 38).

Cependant dans une de nos observations il accompagnait une communication interventriculaire résiduelle vérifiée par cathétérisme (shunt persistant de 1 volume).

c) Un souffle systolique coté supérieur à 3/6

Un souffle systolique coté de 3/6 à 5/6 a été retrouvé dans 20 observations (23%).

Dans un cas ce souffle est nettement sténotique, localisé au foyer aortique, irradiant dans les vaisseaux du cou. Il a été attribué à un rétrécissement aortique peut-être provoqué par le Patch.

Deux fois il est maximum au foyer pulmonaire, de caractère éjectionnel. Il s'agit dans les deux cas d'enfants ayant subi une résection infundibulaire pour sténose et chez lesquels on peut penser qu'il persiste un certain gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Dans un cas enfin, le souffle est apexo-axillaire témoignant d'une insuffisance mitrale associée qui n'a pas été corrigée.

Dans les 16 autres observations, il s'agit d'un souffle holosystolique type régurgitation, à maximum méso-cardiaque s'accompagnant souvent d'un frémissement. Cinq fois un souffle diastolique roulant de pointe est entendu.

Une telle séméiologie auscultatoire est évocatrice d'une CIV résiduelle. Celle-ci a été retrouvée par le cathétérisme de contrôle dans 7 cas.

La discrimination entre un souffle systolique de régurgitation et un souffle systolique d'éjection après l'intervention peut être difficile.

L'analyse phonocardiographique permet alors de les différencier : le souffle holosystolique débute 0,02 seconde après la déflexion maximum du Ier bruit alors que le souffle d'éjection est beaucoup plus tardif (DY et Coll. - 25).

Cette différenciation est importante comme nous l'avons vue. BECK et Coll. (6) trouvent après réparation complète des CIV un souffle holosystolique chez I7 patients. Parmi ceux-ci II ont un shunt résiduel. Par contre sur les 29

patients ayant un souffle mésosystolique 1 seul avait un shunt résiduel. (Analyse phonocardiographique confrontée aux données du cathétérisme post-opératoire.)

Tableau n° 18 - Données de l'auscultation après l'intervention

	S.S.= 0	S.méso S. <3/6	S.holo S. >3/6	DB_2	SDR
Nbre d'enfants	23	41	16	25	6

V - LES DONNEES RADIOLOGIQUES

Les modifications de l'image radiologique après fermeture réussie d'une communication interventriculaire sont spectaculaires. Certes, l'image qui a été décrite dans la première partie de ce travail persiste inchangée lorsqu'un shunt résiduel continue à inonder les poumons du patient. C'est le cas de 12 de nos patients chez lesquels on retrouve, souvent d'un degré moins intense, hypervasculatisation, augmentation de taille des artères pulmonaires, saillie du tronc de l'artère pulmonaire et cardiomégalie.

Dans les autres cas la transformation est radicale et l'amélioration se produit de clichés en clichés.

1.- Etude de la vascularisation pulmonaire

a) La modification post-opératoire la plus précoce est la normalisation du lit vasculaire périphérique.

b) La diminution du diamètre des artères pulmonaires est plus graduelle et moins complète, de même que celle de la saillie du tronc de l'artère pulmonaire

(arc moyen gauche) qui reste souvent augmentée, en particulier lorsque persiste un certain degré d'hypertension artérielle pulmonaire malgré une bonne fermeture de la communication.

Dans notre série on trouve :

- 60 fois une vascularisation pulmonaire normale, diamètre des artères pulmonaires normal ou discrètement augmenté.
- 12 fois vascularisation pulmonaire nettement augmentée ainsi que la taille des artères pulmonaires (correspondant 7 fois à un shunt persistant vérifié par cathétérisme).
- 12 fois vascularisation pulmonaire discrètement augmentée malgré une fermeture de la CIV paraissant satisfaisante (souffle systolique absent ou de l'ordre de 1/6 à 2/6.)

Dans leur étude sur la corrélation entre l'image thoracique et l'hémodynamique après correction chirurgicale des CIV SILBIGER et ses Collaborateurs (91) trouvent que :

a) sur 48 patients dont les artères pulmonaires étaient initialement élargies, 11 revenaient à la normale après l'intervention. Parmi-ceux-ci, 10 ont retrouvé des chiffres normaux au cathétérisme; il en est de même de 27 patients sur les 37 chez lesquels persiste un élargissement des artères pulmonaires.

b) La vascularisation pulmonaire périphérique est redevenue normale après un an chez 33 patients sur 46. Le cathétérisme de ces 33 malades montre que la pression artérielle pulmonaire est normale 29 fois et que dans les 4 autres cas elle est inférieure à 40 mm de Hg. Par contre seulement 6 des 13 patients qui gardent une augmentation de la vascularisation pulmonaire ont après la chirurgie des chiffres de pression artérielle pulmonaire normaux.

c) Une radiographie thoracique normale a été retrouvée chez 8 de leurs patients qui tous avaient un cathétérisme absolument normal.

De ces données, les auteurs concluent que l'image de la vascularisation pulmonaire périphérique, bien que d'appréciation difficile, est l'indice le plus sensible des modifications dans le volume du shunt. Aussi il peut être affirmé que lorsqu'un aspect radiologique initialement anormal redevient normal après réparation d'une communication interventriculaire, le patient a des pressions et des résistances pulmonaires redevenues normales et un shunt inexistant ou négligeable.

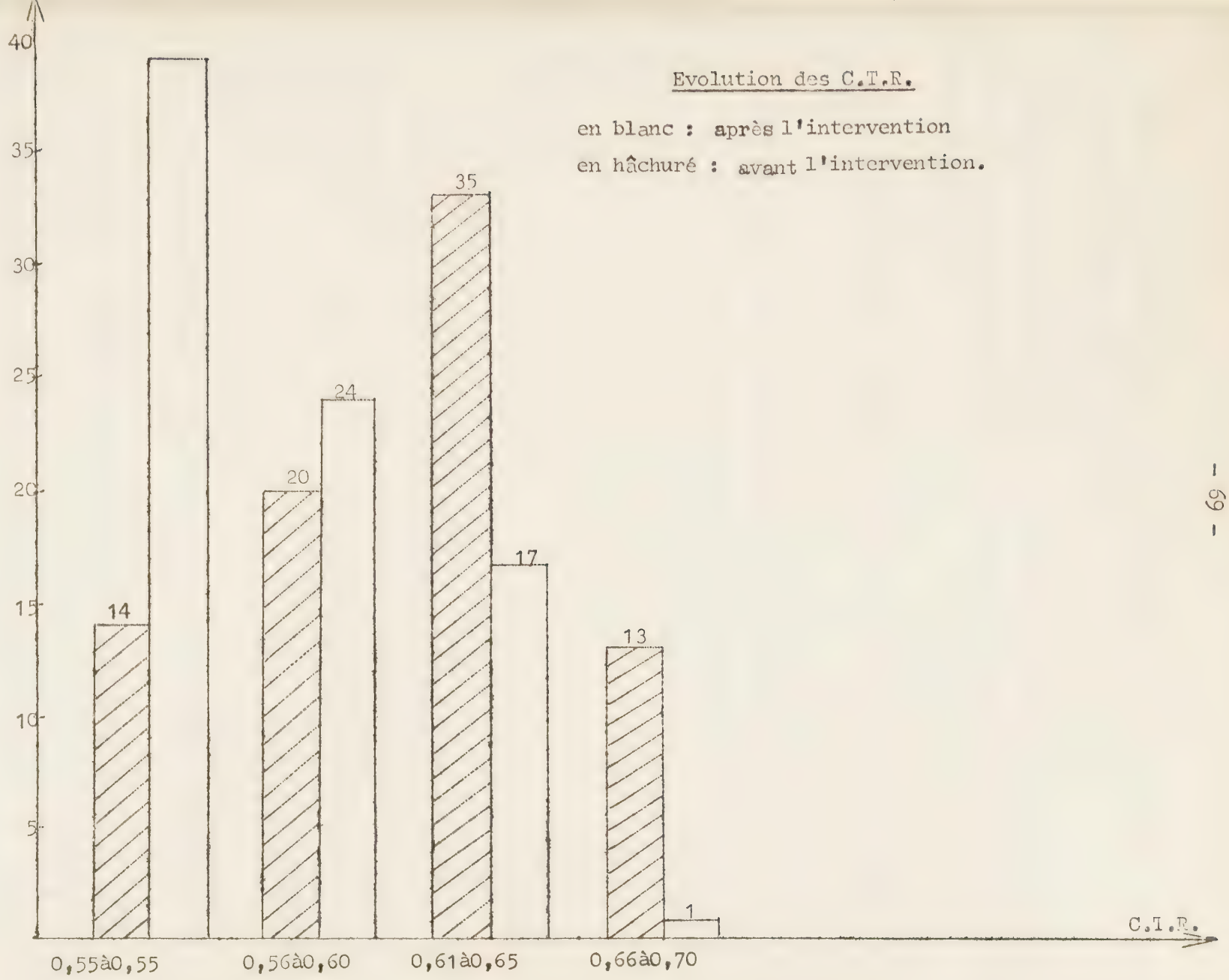
2.- Les modifications du volume cardiaque

Contrairement à de nombreux auteurs qui n'ont pas trouvé de modifications significatives du volume cardiaque après réparation des CIV, nous avons noté, dans notre série, une diminution nette du rapport cardiothoracique chez la majorité de nos enfants qui ont été revus après un délai suffisant.

La diminution nette du CTR semble avoir la signification d'une fermeture complète du défaut septal. En effet chez IO enfants qui ont été recathétérisés entre 1 an et 6 ans après l'intervention et dont le shunt a complètement été supprimé, ou a été très fortement diminué, le CTR a diminué 8 fois d'une façon spectaculaire, il est revenu dans les limites de la normale 6 fois, 2 fois il est resté pratiquement inchangé.

Tableau n° 19 - Modification du CTR après suppression du shunt[1/4]

Enfant	Recul	Shunt résiduel	CTR pré-opér.	CTR post-opér.
Gon...	2 ans	0	0,63	0,52
Gos...	1 an	1 volume	0,68	0,58
Mars..	6 ans	0	0,58	0,50
Reb...	1 an ½	0	0,55	0,52
Ch...	6 ans	0	cardiomégalie nette ? (scoliose)	0,50
D'Al..	2 ans	1 volume	0,57	0,55
Fin...	1 an ½	0	0,55	0,50
Rou...	3 ans	0	0,58	0,50
Ve...	4 ans	0	0,63	0,62
Pou...	1 an ½	0	0,65	0,60


Evolution des C.T.R.
en blanc : après l'intervention
en hâchuré : avant l'intervention.
40
35
30
25
20
15
10
5
14
20
24
35
17
13
1
C.T.R.
0,55à0,55
0,56à0,60
0,61à0,65
0,66à0,70

Par contre lorsqu'un shunt résiduel volumineux persiste, le coeur ne diminue pas de volume, souvent même il augmente.

Dans l'ensemble l'étude des CTR post-opératoires nous montre une diminution significative du volume cardiaque bien que cette diminution ne soit pas individuellement constante.

Nous avons réuni ces résultats dans un tableau différent pour chaque groupe de CIV :

Tableau n° 20 - Modification du CTR pour le groupe I (PAP 30 à 45 mm de Hg)

CTR	0,50 à 0,55	0,56 à 0,60	0,61 à 0,70	moyen
pré-oper.	5	3	3	0,57
Post-oper.	7	2	2	0,53

Tableau n° 21 - Modification du CTR pour le Groupe II (PAP 45 à 65 mm de Hg)

CTR	0,50 à 0,55	0,56 à 0,60	0,61 à 0,65	>0,65	moyen
pré-oper.	0	3	5	3	0,62
post-oper.	5	5	1	0	0,55

Tableau n° 22 - Modification du CTR pour le Groupe III (PAP supérieur à 65mmHg)

CTR	<0,50	0,51 à 0,55	0,56 à 0,60	0,61 à 0,65	0,66 à 0,70	moyen
pré-oper.	1	6	10	23	9	0,62
post-oper.	9	11	16	13	0	0,58

Pour le groupe III où le nombre de sujets est suffisant (49 cas) l'analyse statistique (signification de la différence de 2 moyennes dans le cas d'échantillons appareillés) démontre une différence très significative entre les CTR pré et post-opératoires.

Tableau n° 23 - Modification des CTR pour le groupe IV (CIV avec sténose de la voie pulmonaire.

CTR	0,50 à 0,55	0,56 à 0,60	0,61 à 0,65	>0,65
pré-op.	2	4	3	0
post-op.	6	1	1	1

VI - EVOLUTION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

1.- L'onde P.

L'hypertrophie auriculaire gauche est particulièrement labile après la chirurgie puisque, alors que l'on trouvait une durée de P en D2 allongée dans environ 1/3 des cas, celle-ci est notée comme normale dans toutes nos observations, tout au moins lorsqu'il ne persiste pas de chunt résiduel.

2.- Les troubles de la conduction

a) Les blocs auriculoventriculaires complets

Les blocs auriculoventriculaires complets ont déjà été étudiés plus haut lorsque nous avons revu les complications post-opératoires à type de troubles du rythme cardiaque.

Rappelons que :

. 1 de nos enfants a un bloc auriculo-ventriculaire complet chronique avec rythme idioventriculaire à 60/minute non appareillé.

. pour 3 autres, la pose d'un Pace-Maker a été nécessaire.

. 2 enfants enfin, ont une dissociation auriculoventriculaire. Dans un cas le trouble est complexe, associant :

- un bloc auriculoventriculaire du Ier degré avec espace PR à 0,28 sec.
- un bloc de branche droit complet avec déviation axiale gauche (-45°)
- des passages en bloc auriculo-ventriculaire du IIè degré de type 1/2
- des accès quotidiens de tachysystolie auriculaire.

. dans un autre cas existe de façon chronique un flutter auriculaire (recul de 1 an ½).

b) Les blocs auriculoventriculaires du Ier degré sont définis par un allongement de l'espace PR. Chez l'enfant, l'espace PR normal varie, suivant l'âge, de 0,11 à 0,16 sec. (NADAS). Nous avons trouvé 8 fois (9 %) un espace PR allongé entre 0,20 et 0,26 seconde. Ce trouble de la conduction est resté stable et n'a donné lieu jusqu'à maintenant, à aucune complication.

c) Les blocs de branche

(1) La haute incidence des blocs complets de la branche droite du faisceau de His après réparation des CIV a été notée par la plupart des auteurs :

. KULBERTUS (58) note 75% de bloc complet droit sur 282 opérés, (8 % seulement avant chirurgie),

. GILBERT et Coll. (35) retrouvent un bloc de branche droit complet dans 66,3 % des cas

. HALLIDIE-SMITH, 21 fois sur 25 cas.

Nous avons retenu le diagnostic de bloc complet de la branche droite devant l'association :

- d'un aspect rsR' en précordiales droites,
- d'une durée de QRS supérieure à 0,12 seconde,
- d'une déflexion intrinsécoïde en V1 supérieure à 0,09 seconde.

Dans ces conditions, nous trouvons un bloc complet de la branche droite qui reste stable longtemps après l'intervention 37 fois (44%).

L'existence d'un tel trouble de la conduction ne semble pas avoir dans l'immédiat, et lorsqu'il est isolé, de conséquence particulière.

(2) Les blocs de branche droit associés à une déviation axiale gauche de QRS sont moins fréquemment signalés dans la littérature.

Nous avons retenu (en suivant KULBERTUS - 58) une déviation axiale de QRS supérieure ou égale à - 30°.

Nous trouvons cet aspect dans 5 tracés post-opératoires.

Rappelons que "cet aspect électrocardiographique traduit, sinon constamment, au moins dans la plupart des cas, un bloc de branche bilatéral associant un bloc complet de la branche droite et un bloc partiel du système de la branche gauche... bloc segmentaire des filets de la branche gauche " (M. BLONDEAU et J. LENEGRE - 9).

L'importance et la fréquence d'un tel trouble de la conduction après une cure chirurgicale des CIV a été bien mise en évidence par KULBERTUS et ses Collaborateurs qui, dans leur étude portant sur I40 CIV opérées, les trouvent 14 fois. En comptant les malades opérés de CIV, de Tétralogie de Fallot (136 cas) et de canaux atrioventriculaires (6 cas) ils retrouvent 45 fois ce trouble.

Sur ces 45 malades, un bloc auriculo-ventriculaire complet paroxystique est apparu 15 fois (33 %).

Parmi nos 5 enfants, nous notons chez l'un d'eux 3 accès syncopaux liés à un bloc auriculo-ventriculaire paroxystique.

Tableau n° 24 :

	Déviation axiale G	BBD	BBD + D.A.G.
KULBERTUS	pré-oper. 3 (2,1%)	8 (5,7%)	8 (5,7%)
	post-oper. 1 (0,7%)	98 (75%)	14 (10 %)
NOTRE SERIE	pré-oper. 12 (12%)	5 (4,6%)	1 (0,9%)
	post-oper. 7 (8%)	37 (44%)	5 (6%)

(3) Les blocs de branches gauches

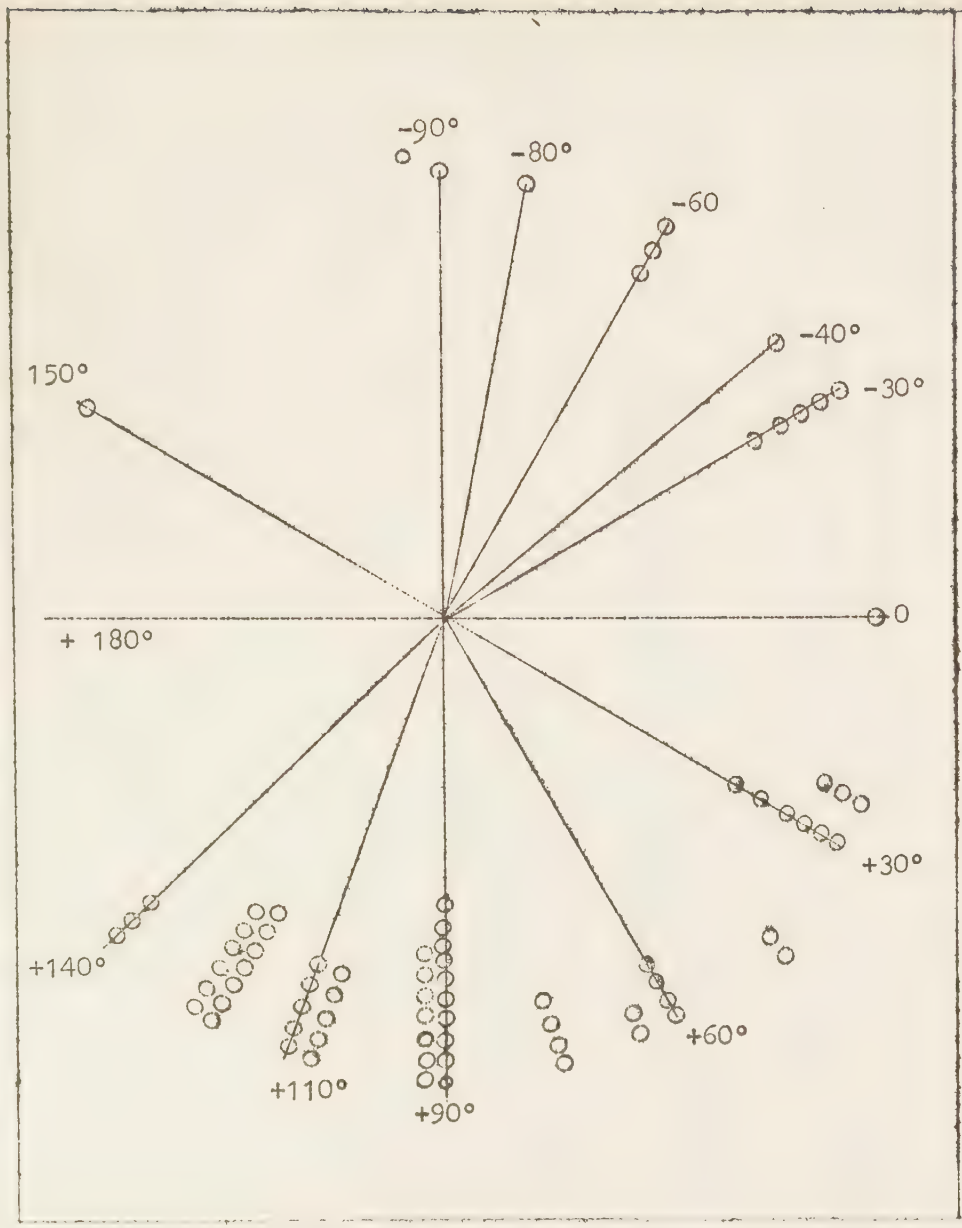
Nous trouvons, sur un de nos tracés post-opératoires, un aspect de bloc complet de la branche gauche défini par une durée de QRS supérieure à 0,12 seconde; un axe de QRS à -30°, l'absence d'onde Q en précordiales gauches et une déflexion intrinsécoïde de 0,07 seconde en V6. Un tel aspect, unique dans notre série, n'est pas habituellement signalé après correction chirurgicale des OIV.

3.- L'axe de QRS

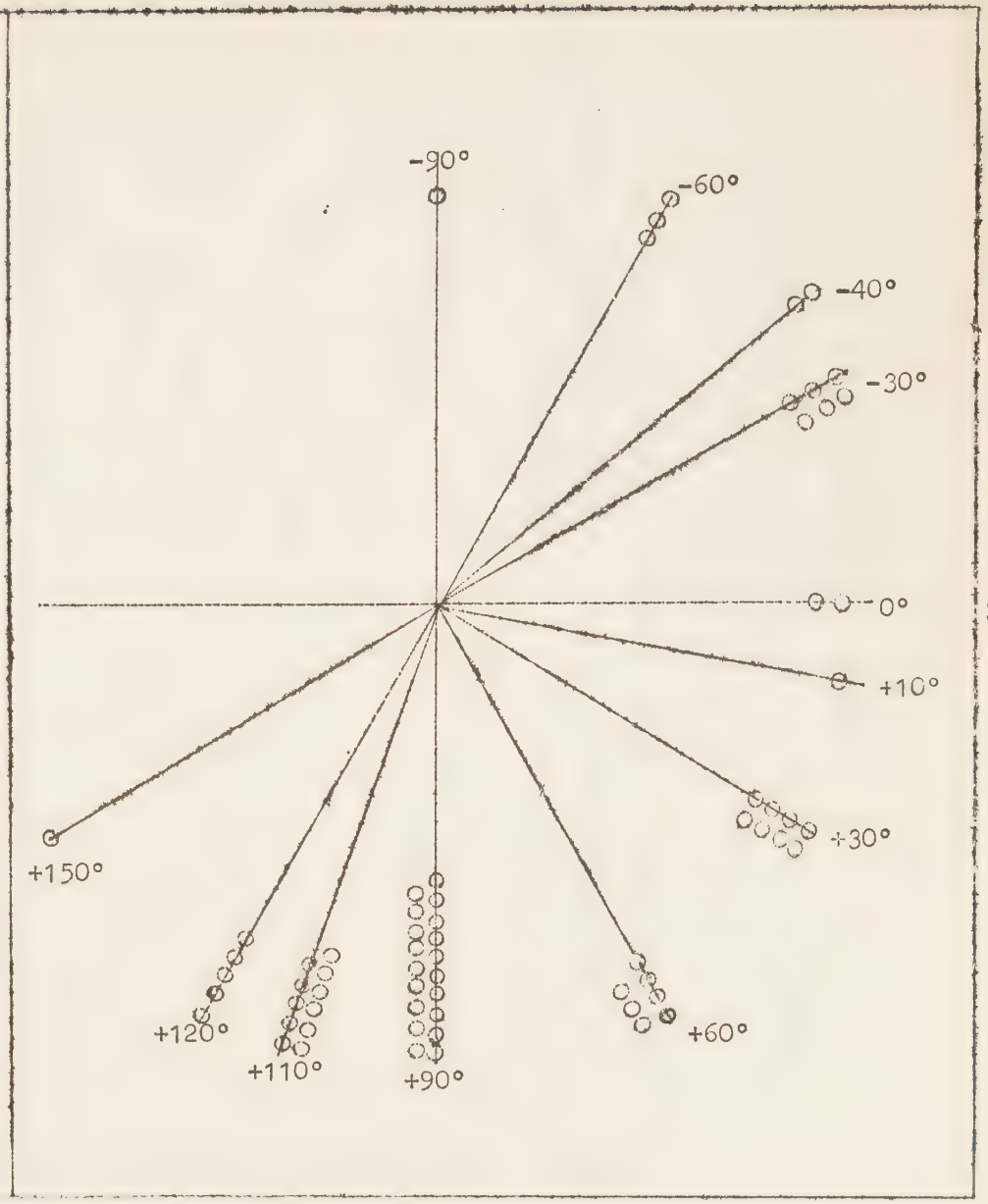
Dans l'ensemble, l'axe de QRS est peu modifié par la réparation chirurgicale de la malformation (voir tableau n° 25). On note cependant une diminution de la proportion des axes de QRS déviés à droite (de 25 à 21 %) et des axes indéterminés qui passent de 25,5% à 17%. La proportion des axes de QRS normaux (de 0 à 90%) passe de 37,5 à 46%).

Tableau n° 26 - Evolution de l'axe de QRS

∧ QRS	0 à + 90°	+ 100° à + 150°	-30° à -150°	indéterminé	Total
pré-oper.	39 (37,5%)	26 (25%)	13 (12%)	26 (25,5%)	104
post-oper.	37 (46%)	17 (21%)	12 (15%)	14 (17%)	80



AQRS PRE OPERATOIRES



AQRS POST OPERATOIRES

Tableau N° 25.

4.- Les signes d'hypertrophie ventriculaire

Les signes d'hypertrophie ventriculaire sont en règle rapidement influencés par la réparation de la communication interventriculaire.

L'H.V.G. est la première à s'effacer et ceci de façon en général complète, l'évolution de l'H.V.D. est plus difficile à estimer car, une fois sur deux, un bloc de branche droit complet vient en masquer les signes.

a) Groupe I

Avant l'intervention on notait :

- 3 fois une H.V.D. modérée,
- 2 fois une H.V.D. moyenne,

L'H.V.G. était notée :

- 3 fois modérée,
- 5 fois moyenne,
- 6 fois importante,

Après l'intervention :

- on ne retrouve plus de tracé d'H.V.D.
- 5 tracés montrent des signes d'H.V.G. 2 fois modérée, 1 fois moyenne
- le voltage des déflexions se trouve ramené à la normale.

Tableau n° 27 - Les deflexions rapides (en moyenne) chez les enfants du groupe I avant et après l'intervention.

Moyenne de	R V1	Q V6	R V6
pré-oper.	12 mm	4,2 mm	30 mm
post-oper.	7 mm	1,7 mm	18 mm

b) Groupe II :

L'H.V.D. est notée dans IO observations pré-opératoires :

- 5 fois modérée
- 4 fois moyenne
- 1 fois importante.

Après l'intervention on retrouve une H.V.D. modérée.

L'H.V.G. est retrouvée 15 fois avant l'intervention :

- 3 fois modérée,
- 9 fois moyenne,
- 3 fois importante.

Après l'intervention on la retrouve 5 fois :

- 4 fois modérée
- 1 fois moyenne.

Tableau n° 28 - Evolution des déflexions moyennes dans le groupe II

Moyenne de	R V1	Q V6	R V6
pré-oper.	19,7 mm	4,9 mm	29 mm
post-oper.	11 mm	1,5 mm	18 mm

c) Groupe III :

Parmi les enfants de ce groupe, l'évolution électrocardiographique est particulièrement remarquable, comme en témoignent les résultats réunis dans les 3 tableaux suivants :

Tableau n° 29 - Evolution des signes d'hypertrophie ventriculaire droite.

H.V.D.	0	+	++	+++	++++	R V1 (moyenne) en mm
Nbre enfants pré-oper.	8	12	10	7	8	23 mm
Nbre enfants post-oper.	18	2	0	0	2	11,5 mm

Tableau n° 30 - Evolution des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche

H.V.G.	0	+	++	+++	++++	R V6 (moyenne)
Nbre enfants pré-oper.	4	13	12	17	2	30 mm
Nbre enfants post-oper.	10	16	6	4	0	21 mm

Tableau n° 21 - Evolution de l'onde Q en V6

Onde Q V6	$\geqslant$ 4 mm	4 à 8 mm	9 à 16 mm	Moyenne
pré-oper.	23	21	4	5,5 mm
post-oper.	28	6	1	2,3 mm

VII - ETUDE DES CATHETERISMES POST-OPERATOIRES

16 des enfants de notre série ont subi un cathétérisme post-opératoire. Cet examen a été pratiqué entre 6 mois et 6 ans après l'intervention.

Les sujets pour lesquels a été posée l'indication d'une étude hémodynamique post-opératoire se répartissent en deux groupes ;

- En premier lieu les malades qui conservaient après l'intervention des symptômes faisant suspecter l' existence d'une communication résiduelle ou récidivante (persistance de signes d'insuffisance cardiaque ou d'un souffle holosystolique de régurgitation).

- Des enfants dont la CIV s'accompagnait d'une HTAP majeure et chez lesquels on a voulu connaître le devenir de la "vasculopathie pulmonaire.

Parmi nos I6 contrôles hémodynamiques post-opératoires 7 appartenaient au premier groupe, 9 au deuxième.

1.- Cathétérismes des shunts persistants ou récidivants

Les résultats comparatifs des cathétérismes pré et post-opératoires concernant ces 7 enfants figurent dans le tableau n° 32 (page suivante).

On remarque que la pression artérielle pulmonaire, malgré la persistance d'un shunt souvent considérable, a nettement diminué dans 4 cas sur 7 (deux fois d'environ 50%), lorsqu'elle n'a pas franchement baissé, elle est restée stable même lorsque l'évolution entre les 2 examens a été de longue durée (2 et 3 ans).

Il en est de même de la pression capillaire pulmonaire moyenne.

2.- Cathétérismes post-opératoires des communications interventriculaires complètement fermées (voir tableau page 81).

9 enfants ont été recathétérisés entre I8 mois et 6 ans après la cure chirurgicale de leur CIV. Il s'agissait 8 fois de forme avec une HTAP majeure dont 6 avaient une égalité de pression entre la PAP systolique et la pression systémique (mesurée). Dans 2 cas où les résistances pulmonaires avaient pu être calculées elles avaient été trouvées augmentées :

OBSERVATION N° 3

11,5 mm de Hg avec un rapport de la résistance pulmonaire sur la résistance systémique de 0,5.

TABLEAU N° 32 - Cathétérismes pré et post-opératoires concernant les enfants chez lesquels persiste un shunt gauche-droite

	Pré-opératoire					Post-opératoire				
Enfant	Age op.	P.V.D.	PAP/PS	PCP(my)	Vol. shunt	Recul	P.V.D.	PAP/PS	PCP(my)	Vol.shunt
Ser...	6 ans ½	75	60/90	15	1,3	2 ans ½	45	45/72	12	1,3
Du...	4 ans	95	100/95	25	2,3	2 ans	52	50/92	11	2,4
Ve...	3 ans	75	70/ -	13	2,2	1 an	60	60/102	16	3,5
Go...	4 ans ½	80	94/94	15	3,8	8 mois	35	34/ -	8	1,5
Ma...	2 ans ½	60	60/85	11	2,5	1 an	80	65/80	10	1,8
Ca...	6 ans ½	70	71/100	9	1,5	3 ans	80	78/110	15	2,2
D'Al...	10 ans	94	94/100	14	2	2 ans	62	60/82	8	1

P.V.D. = Pression systolique ventriculaire droite.

P.A.P. = Pression artérielle pulmonaire systolique.

P.S. = Pression systémique systolique.

P.C.P. (moyenne) = Pression capillaire pulmonaire moyenne.

TABLEAU N° 33 - Cathétérismes pré et post-opératoires d'enfants dont la C.I.V. est complètement fermée.

CATHETERISME PRE-OPERATOIRE							CATHETERISME POST-OPERATOIRE				
Enfant	Age op.	P.V.D.	PAP/PS	PCP mm	Vol. shunt	Satur. en O2	Recul	PVD	PAP/PS	PCP	Shunt
CH...	7 ans	84	84/ -	11	2,2	90 %	6 ans	45	44/ -	12	0
Fil...	6 ans ½	bas 86 ht 49	60/ -	11	3,2	92 %	5 ans	b/h 70	52/150	/	0
Fin...	6 ans ½	98	98/100	14	3	94 %	1 an ½	65	67/110	10	0
Go...	8 ans	74	74/116	10	4	97 %	2 ans	43	42/110	10	0
Ma...	3 ans ½	98	96/108	10	2	91 %	6 ans	42	33/116	10	0
Po...	8 ans	80	82/104	18	3,5	/	1 an ½	26	23/90	8	0
Rob...	4 ans ½	110	110/116	15	2,3	95 %	1 an ½	62	60/108	/	0
Rou...	5 ans	98	98/94	10	2	95 %	3 ans	33.	30/120	10	0
Ve...	4 ans	70	70/74	10	3	97 %	4 ans	43	43/110	7	0

OBSERVATION N° 7

Un rapport résistance pulmonaire sur résistance systémique de 0,45.

Le 9è enfant présentait un gradient de pression entre son ventricule droit (chambre de remplissage) et son artère pulmonaire, de 27 mm de Hg (CIV à "poumons protégés").

On note que :

- la pression artérielle pulmonaire a franchement diminué dans tous les cas.
- mais que 3 enfants seulement voient leur pression artérielle pulmonaire revenir pratiquement à la normale (30, 23 et 33 mm de Hg). Il faut y ajouter une enfant chez laquelle, malgré la persistance d'un shunt de 1,5 volume, on enregistre une PAP de 34 mm de Hg (contre 94 mm de Hg en pré-opératoire).

- Pour les 6 autres enfants il persiste une hypertension artérielle pulmonaire à septum fermé qui, si elle est considérablement moins élevée qu'avant l'intervention, n'en est pas moins pathologique (respectivement 44, 52, 67, 60 et 43 mm de Hg).

La persistance d'une telle HTAP, souvent à distance de l'intervention, rend incertain le pronostic lointain de ces enfants.

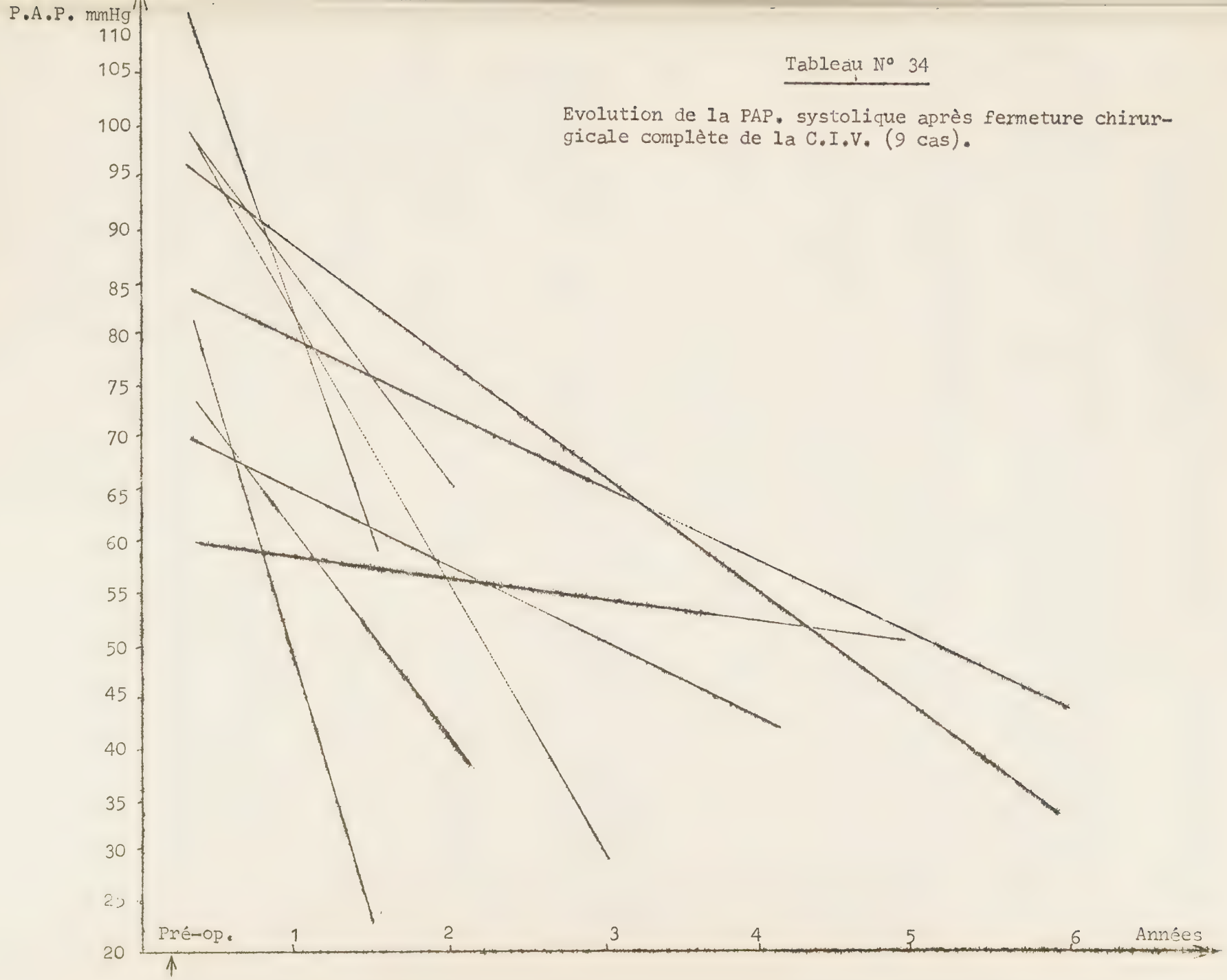
Ajoutons enfin que les 4 enfants qui ont une PAP normale après l'intervention ont été opérés respectivement à 5 ans, 3 ans, 4 ans ½ et 8 ans. C'est-à-dire à un âge relativement précoce par rapport à la moyenne.

Au total, 16 de nos enfants sur 84 qui ont pu être suivis, ont été recathétérisés après l'intervention (19%).

- 7 fois persistait un shunt gauche droite notable,
- 13 fois la pression artérielle pulmonaire a diminué d'une façon nette,
- 4 fois seulement elle est revenue à la normale,

Tableau N° 34

Evolution de la PAP. systolique après fermeture chirurgicale complète de la C.I.V. (9 cas).



- En moyenne la PAP systolique est passée de 88 mm de Hg avant à 43 mm de Hg après l'intervention.

COMMENTAIRES : L'évolution hémodynamique après cure radicale des communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire est en définitive le problème majeur. Ce problème a fait récemment l'objet d'études nombreuses :

1.- LILLEHEI et ses Collaborateurs en 1968 (65) étudient 162 patients qui ont eu une cure de leur CIV et un contrôle hémodynamique post-opératoire.

Après l'intervention 93% de leurs patients sont asymptomatiques (alors que seulement 15% l'étaient avant l'intervention).

Le contrôle hémodynamique post-opératoire montre que :

a) 135 CIV sont parfaitement fermées (83%)
27 ont un shunt résiduel (17%).

b) En moyenne il y a une chute de 50% de la pression artérielle pulmonaire systolique et de 21% de la résistance pulmonaire totale : (celle-ci est exprimée dans ce travail en dynes/sec/cm^{-5}. Les valeurs normales allant de 100 à 250 dynes/sec/cm^{-5}).

Pour le groupe de malades dont la PAP systolique pré-opératoire était de 95 mm de Hg les auteurs trouvent :

PAP pré-oper.	95 mm de Hg
PAP post-oper.	47 mm de Hg.

Résistance pulmonaire pré-op.	807 dynes/sec/cm^{-5}
Résistance pulmonaire post-op.	634 dynes/sec/cm^{-5}.

Chez 8 de leurs patients LILLEHEI et ses Collaborateurs ont pratiqué des cathétérismes post-opératoires itératifs. Ils observent :

- Chez 7 patients une chute progressive de la résistance pulmonaire pendant une période de 8 ans après la fermeture de la CIV,

- Dans 1 cas une augmentation progressive de la résistance pulmonaire Ils signalent en outre que dans de nombreux cas la chute de l'HTAP et des résistances pulmonaires n'a débuté qu'un ou 2 ans après l'intervention. Le maximum n'étant atteint qu'au bout de 5 à 6 ans.

1bis - Particulièrement significative est la série de BRAUWALD N.S. et ses Collaborateurs (12) 1962 : 8 patients opérés de CIV sont recathétérisés entre 1 an et 12 mois après l'intervention. 3 de ces malades ont entre 4 ans et 12 ans, leur PAP systolique pré-opératoire est située entre 60 et 75 mm de Hg; les 5 autres patients sont des adultes entre 19 et 28 ans, leur PAP est comprise entre 82 et 115 mm de Hg.

Après l'intervention la PAP revient à la normale dans 2 cas (27 mm de Hg) reste élevée modérément 3 fois (38 et 48 mm de Hg); est franchement pathologique 3 fois (54 à 62 mm de Hg); notons que ces 3 derniers patients sont les plus âgés de la série (28 ans) et ont avant l'intervention les plus fortes HTAP (95 à 115 mm de Hg).

Il faut souligner cependant que malgré la persistance 6 fois sur 8 d'une HTAP notable, la diminution post-opératoire de la pression artérielle pulmonaire et des résistances pulmonaires sont indiscutables.

2.- CARTHILL et Collaborateurs (1966) (14) étudient 42 patients dont le rapport PAP/PS pré-opératoire était supérieur à 0,75.

Les cathétérismes post-opératoires montrent une chute des résistances pulmonaires dans 21 cas (50%) des résistances pulmonaires inchangées dans 14 cas, une augmentation dans 7 cas.

3.- GOTSMAN et Collaborateurs (1969) (35) montrent de même en recathétérisant un an après l'intervention un groupe d'enfants dont la CIV est parfaitement fermée

et qui ne présentent plus aucun symptôme, qu'il existe une disparité dans les réactions hémodynamiques.

Parmi les 11 patients dont la pression artérielle pulmonaire était supérieure à 80% de la pression systémique on note une chute significative après l'intervention du rapport PAP/PS qui passe à 0,28, une chute plus discrète des résistances pulmonaires (de 27% à 24%).

Les modifications des résistances pulmonaires sont variables :

- elles ont chuté dans 4 cas
- sont restées inchangées dans 4 cas
- ont augmenté dans 3 cas (nettement dans 1 cas).

4.- Dans l'étude de HALLIDIE-SMITH et Collaborateurs (1969) (39)

Portant sur 30 enfants opérés d'une CIV avec "vasculopathie pulmonaire" et recathétérisés entre 1 et 8 ans après l'intervention on trouve :

- 9 cas où la PAP est retrouvée dans les limites de la normale (30 mm de Hg)
- 9 cas où elle est comprise entre 30 et 50 mm de Hg,
- 7 cas entre 50 et 60 mm de Hg;
- 5 cas enfin où elle est très élevée entre 60 et 80 mm de Hg.

De même la résistance pulmonaire :

- est retrouvée à la normale chez 9 patients (3 unités ou moins)
- chez 8 patients elle est entre 6 et 8 unités
- chez 4 patients elle est entre 8 et 10 unités.

Ainsi, dans toutes les séries étudiées comme dans la notre, il persiste après l'intervention une maladie vasculaire résiduelle dans la moitié des cas environ. Cependant les plus souvent, celle-ci est nettement moins importante qu'avant l'intervention dont le bénéfice est indéniable.

La cause de cette maladie vasculaire résiduelle doit être trouvée dans l'existence de modifications structurales des artérioles pulmonaires musculaires en particulier de la prolifération de l'intima qui d'après WAGENVOORT (105) est présente chez les enfants qui ont une CIV large, dès l'âge de 1 an et devient importante après 3 ans.

"Le nombre des patients qui ont été étudiés sur le plan hémodynamique plusieurs fois après l'intervention est actuellement insuffisant et la période de recul est trop courte pour que des conclusions fermes et définitives puissent être tirées. On sait actuellement que pour certains enfants l'hypertension artérielle pulmonaire résiduelle après l'intervention est stable, que pour d'autres elle augmente de la même manière que chez les malades atteints d'hypertension artérielle pulmonaire primitive . De quelle manière cette HTAP, la ventriculotomie, le patch et le bloc de branche droit vont affecter l'évolution future de ces patients reste un problème non élucidé " (GROSSE-BROCKOFF (37)).

VIII - LES REINTERVENTIONS

Nous avons vu que chez 7 de nos enfants persistait un shunt gauche-droite vérifié par cathétérisme post-opératoire.

Parmi ces 7 enfants 4 ont fait l'objet d'une réintervention :

1.- Enfant SE... Gilles

La communication interventriculaire est découverte à l'âge de 3 mois devant une bronchopneumopathie aiguë avec défaillance cardiaque. Depuis l'enfant est maintenu continuellement sous traitement digitalique.

A l'âge de 6 ans - 1965 - il s'agit d'un garçon très hypotrophique (18 kg) handicapé par une dyspnée d'effort nette. L'examen clinique est celui d'une CIV avec shunt volumineux et hypertension artérielle pulmonaire. Il existe une cardiomégalie (C.T.R. = 0,64) et une hypertrophie biventriculaire électrique.

Le cathétérisme confirme le diagnostic :

- PAP = 60/20 40,
- P. art. axillaire = 90/55 70,
- shunt = 1,5 volume,
- saturation artérielle en 02 = 94 %.

L'intervention est pratiquée en Juin 1965 :

- sous circulation extra-corporelle
- découverte d'une communication interventriculaire large en position habituelle
- prothèse de Teflon fixée à points séparés
- pression post-opératoire = AP : 30 mm de Hg,
  Aorte : 100 mm de Hg

Persistance d'un thrill sur l'infundibulum que l'on attribue à la tricuspide.

Les suites opératoires sont simples.

L'examen post-opératoire révèle tous les signes d'un shunt persistant, cliniques, radiologiques, et électriques.

Revu 2 ans après l'intervention (1967) l'enfant est nettement amélioré sur le plan fonctionnel. La dyspnée a disparu mais la croissance n'a pas repris les signes, au complet, d'une CIV persistent.

Un nouveau cathétérisme est pratiqué en Novembre 1967 :

PAP = 45/11 27

P.Syst. = 72/45 53

Shunt ventriculaire : 1,5 volume

$$\frac{RP}{RS} = \frac{2,5}{15,6} = 0,15$$

Nouvelle intervention en Septembre 1968.

"La plaque qui a été mise semble bien fixée et ne pas présenter de déhiscence; par contre 2 autres CIV sont découvertes sous la crête supraventricu-

culaire. Elles ont un diamètre très petit mais un jet très net et très puissant se fait à travers les deux pertuis lorsque l'aorte est déclampée. Deux points séparés en X assurent l'occlusion.

Disparition de tout thrill de l'infundibulum pulmonaire comme du tronc de l'artère pulmonaire".

Les suites opératoires sont simples.

L'enfant est revu en 1969. Il va bien.

Il a 10 ans, son assiduité scolaire est parfaite; il ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel. Son développement staturo-pondéral a retrouvé des chiffres normaux (1,40 m et 32,600 kg) ce qui correspond pour la taille et le poids au 50è percentile).

L'auscultation trouve un souffle proto-systolique doux 2/6 et un dédoublement espacé du 2è bruit au foyer pulmonaire.

La vascularisation pulmonaire est radiologiquement normale et le C.T.R. a diminué (0,57). A l'ECG enfin, un bloc complet de la branche droite s'accompagne d'une hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

2.- <u>Enfant C... Antoine</u>

L'histoire clinique de cet enfant est pratiquement superposable à celle du précédent.

- le cathétérisme pratiqué en 1966 montre :

  PAP : 70/35 42

  P.S.: 100/60 70 Volume du shunt : 1,5 volume.

  Saturation art. en 02 : 90 %.

- L'intervention pratiquée en 1966 (enfant de 6 ans).

Elle découvre une communication interventriculaire très grande en position membraneuse postérieure qui est fermée par une plaque de Teflon suturée par points séparés.

Les suites opératoires sont marquées par une défaillance ventriculaire droite rapidement jugulée.

Devant la persistance des signes d'une communication interventriculaire à grand débit, un nouveau cathétérisme est pratiqué 2 ans après l'intervention :

PAP : 78/82 46;
P.S.: 110/70 82;
Shunt : 2,8 volumes.

En Janvier 1970 l'enfant est à nouveau opéré.

"A l'ouverture du ventricule droit "on voit très nettement la plaque de Teflon entièrement recouverte d'un enduit blanc endothélial. Cette plaque est désinsérée sur son quart antéro-gauche et rétractée, ce qui donne un orifice à peu près circulaire d'un diamètre de 1 cm sous l'éperon de Wolff.

Une petite plaque de Dacron cousue par deux surjets ferme l'orifice".

Les suites de cette seconde opération sont elles aussi, marquées par une petite défaillance ventriculaire droite rapidement résolutive. Mais cette fois le résultat paraît bon puisque l'auscultation ne trouve qu'un micro-souffle systolique au foyer pulmonaire.

Les 2 observations suivantes sont beaucoup moins heureuses.

3.- Enfant MA... Jean-Luc

L'enfant est hospitalisé pour la première fois à Bicêtre pour une défaillance cardiaque à l'âge de 2 mois.

Le diagnostic de communication interventriculaire est posé et confirmé par un premier cathétérisme.

Sous traitement médical l'enfant survit au prix d'une hypotrophie et d'une insuffisance cardiaque chronique.

Il est à nouveau cathétérisé à l'âge de 2 ans :

PAP : 60/12 36;

P.S.: 85/50

Shunt : 2,5 volumes

Saturation artérielle en 02 : 94 %.

L'intervention est pratiquée en Février 1968 (enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$)

Une grande CIV est réparée par un patch de Dacron.

Dans les suites opératoires, outre un bloc auriculoventriculaire du 2è degré dont nous avons déjà parlé, persistent tous les signes d'une CIV, en particulier une cardiomégalie plus importante qu'avant l'intervention.

Un cathétérisme post-opératoire (Juin 1968) montre la persistance d'un shunt de 1,8 volume et d'une HTAP avec un rapport $\frac{PAP}{P.S.} = \frac{66}{80}$

Une seconde intervention est pratiquée en 1969 février (enfant de 3 ans $\frac{1}{2}$)

"L'ancienne CIV est parfaitement fermée : le Patch est complètement endothélialisé.

On découvre à la partie basse du septum, en plein muscle un orifice de 7 à 8 mm de diamètre qui est fermé par trois points en X.

On ne peut affirmer qu'il n'existe pas d'autres orifices, plus bas situés mais qui sont inaccessibles à la vue".

Lors de la même intervention : implantation d'un Pace-Maker

Dans les suites opératoires :

- apparaît au 15è jour une paraplégie flasque d'origine centrale qui ne régresse pas (on pense à une embolie dans le territoire de l'artère d'Adamkiewicz).
- sont constatés :

  les signes d'une CIV résiduelle : gros souffle systolique, vascularisation pulmonaire très accentuée.
- Au total : après 2 interventions sous C.E.C. mauvais résultat, Pace-Maker, paralysie flasque, persistance d'un shunt.

4.- V... Vincent (1)

La cardiopathie de cet enfant est découverte à l'âge de 2 mois à l'occasion d'une poussée d'insuffisance cardiaque qui est maîtrisée par le traitement médical. Malgré la poursuite de celui-ci la tolérance est très médiocre : hypotrophie grave, polypnée permanente, infections respiratoires à répétition.

Un premier cathétérisme est pratiqué à l'âge de 21 mois : il découvre l'existence d'une CIV avec hypertension artérielle pulmonaire majeure :

PAP 75 mm de Hg
P.S.90 mm de Hg
Shunt : 1 volume.

Devant la gravité de la situation, il est pratiqué un cerclage de l'artère pulmonaire qui permet d'obtenir une baisse considérable de la pression systolique de l'artère pulmonaire (AP : 35 mm de Hg, VD : 70 mm de Hg au cathétérisme post-opératoire).

---

(1) Cette observation est analysée en détails dans la thèse de F. BOUSCASSE de SAINT AIGNAN déjà citée.

L'amélioration sur le plan fonctionnel et trophique est remarquable : elle permet d'atteindre l'âge de 4 ans où une réparation complète est entreprise (Avril 1969).

Le rétrécissement pulmonaire est coupé verticalement et l'artère pulmonaire est agrandue par pose d'un Patch losangique de péricarde.

Une large CIV est fermée par un Patch de matière synthétique.
Les suites opératoires sont marquées par :

- la persistance d'une insuffisance cardiaque droite grave
- la persistance des signes d'un shunt ventriculaire important. Celui-ci est démontré par un nouveau cathétérisme (Juillet 1969) :

PAP : 70 mm de Hg
P.S. : 75 mm de Hg
Shunt : 2,2 volumes.

Une 3è intervention est donc pratiquée; elle permet de découvrur une désinsertion partielle du Patch et des déhiscences multiples de la cloison interventriculaire.

- Un nouveau Patch est inséré,
- Des points de suture sont posés sur les déhiscences qui sont abordables.

Après cette nouvelle intervention persistent malheureusement et l'insuffisance cardiaque et les signes cliniques radiologiques et électriques du shunt.

Un récent cathétérisme en témoigne :

- PAP : 60 mm de Hg
- P.S.: 102 mm de Hg
- Shunt : 3,5 volumes.

En conclusion : l'échec, chez cet enfant, est manifeste malgré 3 interventions successives. La cause en est la forme particulière de cette communication interventriculaire faite de déhiscences multiples de la cloison ; le "SWISS CHEESE SEPTUM" des auteurs anglais.

Cette observation cependant est remarquable car il s'agit de notre Ier cas de tentative de réparation complète après "banding". Il ne semble pas que l'existence d'un cerclage de l'artère pulmonaire ait entraîné des difficultés particulières.

Au total :

Nous avons été conduits 4 fois à faire opérer de nouveau des enfants devant la récidive ou la persistance d'une communication interventriculaire. Dans les 4 cas il s'était agi, au cours de la première intervention, de la pose d'un Patch.

Ces interventions itératives, qui ont été pratiquées entre 1 an et 3 ans après la première, n'ont pas rencontré de difficultés spéciales sur le plan technique. Elles se sont soldées par aucun décès.

Le succès a été remarquable dans 1 cas.
Le résultat bon dans l'immédiat pour un autre cas.
Nous déplorons 2 échecs.

FERLIC, SELLERS, LILLEHEI (29) rapportent une vaste expérience portant sur 27 shunts résiduels après chirurgie dont 15 ont fait l'objet d'une réintervention.

80% de leurs shunts résiduels avaient eu au cours de la première intervention une suture directe de la CIV.

L'utilisation des Patchs synthétiques a fait baisser, dans leur expérience, l'incidence des shunts récidivés.

L'intervention leur a montré que 4 shunts résiduels se faisaient du ventricule gauche vers l'oreillette droite à travers des déchirures de la valve antérieure de la tricuspide provoquées par les points de suture.

Après réintervention 4 de leurs patients sont décédés (sur 15) les survivants ont subi un cathétérisme de contrôle : 8 fois sur 9 la communication était complètement fermée.

FERLIC et Collaborateurs insistent sur le fait qu'il ne doit pas y avoir d'indication chirurgicale immédiate pour les petits shunts car ils sont susceptibles de se fermer spontanément (ce fait a été constaté chez un enfant de notre série - voir supra -).

IX - LES RESULTATS D'ENSEMBLE DE NOTRE SERIE

Au terme de cette étude nous pouvons tenter de dresser un tableau d'ensemble de nos résultats :

1.- Les bons résultats

Ce sont ceux où les suites opératoires n'ont pas été marquées par aucune complication durable.

Où les signes fonctionnels ont totalement disparu permettant à ces enfants de mener une vie normale, d'avoir une scolarité satisfaisante.

Où l'on note une reprise favorable du développement staturo-pondéral.

Où enfin l'ECG et l'image radiologique sont en voie de normalisation.

Nous l'avons vu, plus de 60% de nos enfants se rangent dans cette catégorie (70 sur 107). Compte-tenu du pronostic spontanément mauvais de l'affection à relativement court délai; de la mauvaise tolérance fonctionnelle habituelle chez les enfants de notre série, il s'agit là d'un succès encourageant.

Cependant nous savons que l'on ne peut parler de "guérison" que dans un nombre restreint de cas où l'étude hémodynamique post-opératoire pratiquée à distance de l'intervention démontre l'absence de tout shunt, la normalisation des chiffres de pression, de débit et partant, de résistance dans la circulation pulmonaire.

Ceci ne correspond en définitive qu'à 4 de nos patients.

Pour les autres :

- ou bien l'amélioration des divers paramètres est dissociée, laissant planer un doute concernant leur avenir,
- ou bien, l'évaluation hémodynamique n'ayant pas été pratiquée, aucune certitude n'est pour l'instant possible.

2.- Les mauvais résultats

Ce sont les cas où existe soit une complication majeure, soit un shunt résiduel. Nous les avons longuement analysés, 13 de nos opérés entrent dans cette cadre.

Tableau n° 34 - Résultats d'ensemble

	Groupe I	Groupe II	Groupe III	Groupe IV	TOTAL
Nbre d'enfants	16	18	61	12	107
Décès	1	2	12	1	16
Bons résultats	14	12	36	8	70
Mauvais résult.	0	1	10	2	13
Réintervention	0	2	2	0	4
Non revu	1	2	3	1	7

On constate que les résultats les plus favorables se rencontrent dans les groupes à basses pressions pulmonaires (Groupes I et II; PAP inférieure à 65 mm de Hg) ou à poumons protégés.

Pour le Groupe III à PAP très élevés les résultats sont plus aléatoires (36/61), mais comme l'écrit COLEMAN (16) les bons résultats ne sont nullement empêchés par une hypertension artérielle pulmonaire. "C'est seulement par le rapport entre la PAP et le volume du shunt apprécié par le calcul des résistances pulmonaires que l'on peut avoir une idée de l'état de la vascularisation pulmonaire et reconnaître les formes bénignes de l'HTAP réversible (hyperciné-tique) associées à un volumineux shunt".

IVè PARTIE

LES CRITERES D'INTERVENTION SUR LES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES DE L'INFANT RESTENT L'OBJET DE NOMBREUSES DISCUSSIONS

I - LORSQUE LE DEFAUT SEPTAL EST PETIT

- Ce dont témoigne une tolérance parfaite, un volume cardiaque et un électrocardiogramme normaux; au cathétérisme, des pressions artérielles pulmonaires basses (inférieures à 30 mm de Hg) et un shunt de faible volume (en pratique un rapport entre le débit pulmonaire et le débit systémique inférieur à 2/1).

- L'abstention chirurgicale est préconisée par la plupart des auteurs : ces enfants "peuvent attendre que de nouveaux progrès de la chirurgie aient fait baisser la mortalité à moins de 1%"écrivent KEITH ROWE et VLAD (53).

En effet l'espérance de vie est normale, dans un nombre important de cas la communication interventriculaire va se fermer spontanément (25 à 30% des cas selon les estimations) le seul risque semble être de développer une surinfection oslérienne. Il est minime, nous l'avons vu.

Cependant BLOOMFIELD (10) montre que chez des patients porteurs de petites C.I.V. qui survivent après 50 ans, des insuffisances cardiaques congestives surviennent plus fréquemment que dans une population témoin. Dans une étude de SELZER, citée par BLOOMFIELD 6 sur 35 patients porteurs de C.I.V. et âgés de plus de 15 ans meurent d'insuffisance cardiaque présumée sans rapport avec le shunt.

BLOOMFIELD en conclus que les patients qui, à l'âge adulte sont porteurs d'un défaut septal de petite dimension ont une hypertrophie ventriculaire gauche plus ou moins latente et semblent du fait de cette "cardiomyopathie" plus sensibles aux agressions myocardiques telles celles de l'hypertension artérielle, les bronchopneumopathies chroniques, la maladie coronarienne.

Ces considérations amènent certains auteurs tels CARTHILL, DU SHANE, Mc GOON et KIRKLIN (14) à penser que la fermeture de ces petites CIV est actuellement justifiée puisque le risque opératoire est faible et que, lorsque l'intervention se fait par auriculotomie, elle n'a aucune influence défavorable sur les performances cardiaques.

II - LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES LARGES AVEC SHUNT GAUCHE-DROITE ABONDANT, PRESSIONS ARTERIELLES PULMONAIRES MODEREMENT OU FORTEMENT ELEVEES, doivent être opérées dans tous les cas même lorsque la tolérance est bonne dans l'immédiat.

L'âge de l'intervention par contre est discutée. Elle doit être pratiquée, après 2 ans et avant 15 ans afin d'éviter la constitution de lésions artériolaires irréversibles qui, nous l'avons vu, apparaissent après 15 ans (HEATH et EDWARDS). Pour la plupart des auteurs l'âge idéal dans ces formes semble être entre 4 et 6 ans (COLEMAN (16 -).

La plupart des cas qui se ferment spontanément le font avant l'âge de 6 ans.

Il vaut mieux intervenir juste avant le début de l'âge scolaire.

Enfin, nous l'avons vu, les chiffres de la pression artérielle pulmonaire ont d'autant plus tendance à se normaliser après l'intervention que l'enfant a été opéré plus jeune.

III - LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES AVEC ELEVATION DES RESISTANCES PULMONAIRES POSENT DE DIFFICILES PROBLEMES.

L'estimation de la "maladie vasculaire pulmonaire" est difficile. En théorie elle ne peut être affirmée que sur une étude histologique, retrouvant les aspects décrits par HEATH et EDWARDS. Cette étude histologique étant impossible, force est de prendre en considération des arguments indirects : cliniquement la cyanose d'effort, le souffle type éjection au foyer pulmonaire, le dédoublement et l'éclat du second bruit au foyer pulmonaire, éventuellement un souffle diastolique, l'hypertrophie ventriculaire droite électrique et radiologique prédominante ou exclusive, enfin les données hémodynamiques, égalisation des pressions artérielles pulmonaires et systémiques - diminution du shunt gauche-droite, qui peut devenir nul ou s'inverser.

Le meilleur critère pour KIRKLIN (55) est le rapport des résistances pulmonaires sur les résistances systémiques. Il faut, nous l'avons vu, pour calculer celles-ci, connaître la pression artérielle pulmonaire, le débit pulmonaire et systémique en litres par minute et la pression artérielle systémique.

Pour CARTMILL (14) lorsque le rapport Résistance pulmonaire/Résistance systémique est :

- inférieur à 0,45 le résultat est excellent dans la majorité des cas, la mortalité est faible, et peu d'enfants risquent de développer à long terme une maladie vasculaire pulmonaire sévère. Mais le "pronostic spontané est assez incertain pour que l'intervention s'impose le plus tôt possible".

- compris entre 0,45 et 0,75 les chances de survie spontanée sont médiocres; le taux de mortalité per-opératoire est plus élevé mais cependant acceptable. Les résultats à long terme sont plus incertains puisque 1/3 de ces enfants gardent une maladie vasculaire pulmonaire.

- supérieur à 0,75 l'indication chirurgicale est à rejeter: la mortalité est très élevée; les résultats post-opératoires sont médiocres et l'évolution

est souvent superposable à l'évolution spontanée. Or, après la date du diagnostic, l la survie spontanée de ces malades est en général de IO à 20 ans.

Ainsi, lorsque la pression artérielle pulmonaire est peu différente de la pression systénique la décision opératoire est difficile à prendre ou à rejeter. (Et ce fut la majorité de nos patients). C'est pour cela que différentes techniques ont été proposées pour tenter de mettre en évidence une évontuelle labilité de l'hypertension artérielle pulmonaire chez ces patients.

Au cours des cathétérismes on peut pratiquer :

- une inhalation d'oxygène à 100 %
- des injections de drogues telles que l'ACETHYLCHOLINE, l'ISOPROSTERENOL le TRIMETAPHAN.
- ou le gonflage d'un ballonnet dans la lumière de l'artère pulmonaire (Test "banding" de RASHKIND).

Si une réduction de l'HTAP et des résistances pulmonaires apparaît après une de ces mesures, les artérioles pulmonaires peuvent être considérées comme distensibles et la correction chirurgicale peut être envisagée (RASHKIND).

Dans notre expérience, lorsque la pression artérielle pulmonaire avoisinait la pression systémique, il a été décidé de proposer le patient au chirurgien à condition qu'il n'y ait pas de cyanose permanente, qu'il persiste un shunt gauche-droite notable et prédominant. Le seul cas où le shunt gauche-droite était nul et où le rapport des résistances calculées était très élevée (0,80) s'est soldé par un décès.

IV - RESTE ENFIN LE PROBLEME DES NOURRISSONS (ENFANTS DE MOINS DE 2 ANS)

qui développent une insuffisance cardiaque précoce et mal contrôlée par le traitement médical.

La discussion reste ouverte entre les tenants de la réparation complète à coeur ouvert (SIGMAN - 90, HORIUCHI - 50,) et ceux du cerclage de l'artère pulmonaire (NADAS - 75, CARTMILL - 14).

Nous avons vu que la réparation à coeur ouvert est grevée d'une lourde mortalité avant 2 ans (40 à 50%).

Le cerclage de l'artère pulmonaire ("banding") intervention extra-cardiaque semble beaucoup moins dangereuse; la mortalité est de 14,8 % sur la série de 27 enfants opérés dans le Service du Docteur NOUAILLE (Thèse de F. BOUSCASSE - 11). L'amélioration est nette dans 62,9 % des cas de la même série et permet d'attendre l'âge favorable à la réparation à coeur ouvert.

Cette réparation "différée" n'a été pratiquée que dans un cas de notre série et a été un échec. Mais on sait qu'elle est possible dans de bonnes conditions comme en témoigne l'étude de HALLMANN, COOLEY et BLOODWELL (42) :

68 de leurs patients ont subi un cerclage de l'artère pulmonaire entre 1959 et 1965 (avec une mortalité de 15%). 14 de ces enfants ont eu une réparation complète entre 2 et 6 ans. Un Patch a été nécessaire dans 7 cas pour agrandir l'artère pulmonaire. Il n'y a pas eu de décès lors de ces réinterventions pour réparation complète. Ces 14 enfants vont bien et ont pu avoir une activité normale.

En conclusion nous pouvons systématiser ainsi les indications chirurgicales des CIV de l'enfant :

- les petites CIV à pressions artérielles pulmonaires normales et shunts minimes ne relèvent en principe pas de la chirurgie.

- les CIV à gros shunts et pressions artérielles pulmonaires modérément ou fortement élevées doivent être opérées. L'âge idéal semblant se situer entre 3 ans et 6 ans.

- les CIV avec des résistances pulmonaires élevées et débit pulmonaire bas sont inopérables.

- Chez les très jeunes enfants lorsque la CIV est responsable d'une insuffisance cardiaque menaçante, le "banding" de l'artère pulmonaire semble être la méthode élective en attendant l'âge de la chirurgie réparatrice.

CONCLUSIONS

Bien que la réparation des communications interventriculaires à coeur ouvert soit , depuis la première tentative de LILLEHEI en 1954, largement pratiquée par de nombreuses équipes, plusieurs questions restent posées :

- limites exactes des indications chirurgicales,
- date optimale de l'intervention,
- influence de la fermeture du défaut septal dans l'évolution ultérieure de la maladie.

C'est pour apporter une contribution à l'étude de ces problèmes que nous avons revu les dossiers de 107 enfants suivis dans le Service de notre Maître le Docteur J. NOUAILLE à l'Hôpital d'enfants de Bicêtre, ayant subi une fermeture chirurgicale de leur CIV entre 1961 et 1969.

Dans la plupart des cas l'affection s'est révélée dans le Ier semestre ou la Ière année de leur vie (62%), par une insuffisance cardiaque sévère ou des bronchopneumopathies à répétition.

Le traitement médical a permis cependant d'atteindre dans la majorité des cas un âge où l'intervention à coeur ouvert était possible sans trop de risques.

Chaque enfant a afit l'objet, avant l'intervention, d'un examen clinique radiologique, électrocardiographique et hémodynamique aussi complet que possible.

Au terme de cet examen, on a pu établir une classification des cas en 4 groupes en fonction des résultats hémodynamiques :

- Groupe I : (correspond au IIA de NADAS) pression artérielle pulmonaire comprise entre 30 et 45 mm de Hg ,

- Groupe II : (IIB de NADAS) PAP de 45 à 65 mm de Hg,

- Groupe III : (IIB de NADAS), PAP supérieure à 65 mm de Hg, ou égalité entre la pression artérielle pulmonaire et la pression systémique,

- Groupe IV : CIV avec sténose de la voie pulmonaire.

Plus de la moitié des enfants appartiennent au Groupe III, c'est-à-dire ont une hypertension artérielle pulmonaire majeure, qui dans 22 cas mesurés, égalent la pression systémique.

Dans tous les cas, le shunt est gauche-droite exclusivement, ou de façon largement prédominante.

Au moment de l'intervention l'âge des patients s'échelonnait entre 14 mois et 15 ans, la majorité (85 enfants) était âgée de 3 à 9 ans.

Les enfants furent opérés par différentes équipes chirurgicales; l'intervention a toujours été une fermeture du défaut septal sous circulation extra-corporelle, le plus souvent par pose d'un Patch en matière synthétique, parfois par suture directe.

16 de nos enfants (14%) ne survécurent pas à l'intervention, 15 décès survenant dans les suites immédiates, le 16è au terme de 4 mois d'évolution d'une septicémie à staphylocoques. La répartition selon l'âge des décès montre une prédominence pour les enfants les plus jeunes (5 des 12 opérés âgés de moins de 3 ans).

12 des 16 décès appartiennent au Groupe III.

Les survivants furent suivis par la même équipe médicale pendant une période allant de 6 mois à 8 ans. Dans 16 cas, le bilan clinique a été complété par un cathétérisme.

Les résultats ont été considérés comme défavorables dans 20 cas.

- Parce que 11 fois un shunt a persisté, 2 enfants ont été réopérés avec succès, 2 autres avec un nouvel échec.

- Parce qu'une complication s'est produite : bloc auriculoventriculaire complet avec syncopes ayant nécessité la pose d'un Pace-Maker permanent pour 3 enfants, ou encore paralysie flasque dans 1 cas.

Les résultats ont été satisfaisants ou remarquables dans 70 cas.

a) Les signes fonctionnels ont complètement disparu permettant une fréquentation scolaire jusque là souvent mauvaise.

b) L'hypotrophie, sans avoir complètement régréssé, s'est nettement améliorée (tant sur les chiffres de poids que sur ceux de la taille).

c) La radiographie s'est transformée la vascularisation pulmonaire revenant à la normale et le rapport cardiothoracique s'il reste en moyenne au-dessus de la normale, régresse notablement.

d) A l'ECG, bien qu'un bloc complet de la branche droite sans conséquence fonctionnelle soit noté dans un tiers des cas (5 fois avec déviation axiale gauche) l'amélioration est très nette portant surtout sur l'H.V.G. qui s'efface assez rapidement, l'H.V.D. est plus lente à régresser, l'axe de QRS est moins nettement influencé.

e) Enfin, 16 patients ont subi un cathétérisme post-opératoire entre 1 an et 6 ans après l'intervention, 2 cas montrent une augmentation modérée de la PAP en rapport avec la persistance d'un shunt; dans les autres cas on note une diminution remarquable de la PAP même lorsqu'un shunt persiste. Malheureusement les chiffres ne parviennent à la normale que 4 fois, chez les autres persiste une HTAP incontestable malgré l'absence complète de shunt.

L'impression malgré le petit nombre de cas, est que la pression artérielle pulmonaire baisse d'autant plus une fois la CIV fermée que l'enfant a été opéré plus jeune et que la "vasculopathie" pulmonaire dont l'hypertension pulmonaire rend compte, a eu moins le temps de s'organiser.

Ainsi peut-on penser que la chirurgie réparatrice a profondément modifié l'évolution naturelle des CIV larges, dont on sait que la survie spontanée ne dépasse guère la 3è décennie.

On peut déjà affirmer qu'au prix d'un risque acceptable (inférieur à 15% dans la plupart des séries) elle transforme radicalement la vie de ces enfants.

L'inconnue réside dans la persistance fréquente d'une hypertension artérielle pulmonaire témoignant d'une modification histologique irréversible des artérioles pulmonaires.

C'est pour réduire au maximum cette séquelle que nous avons actuellement tendance à faire opérer des enfants de plus en plus jeunes, l'âge idéal semblant se situer entre 3 ans et 5 ans.

Vu, le Président de Thèse,

Professeur BINET J.P.

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine de PARIS-SUD

Professeur A. MONSAINGEON

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ACINAPURA A.J. , SEAY W.C., YOUNG W.G. Jr, BROWN I.W. and PORTER J.M.
Results of surgery for isolated ventricular septal defect
Dis. Chest. 52, 688-92, 1967.

2 - ADAIS P. Jr LUCAS R.V. FERGUSON D.J. and LILLEHEI C.W.
Signifiance of pulmonary vascular pathology in ventricular septal defects as determinated by lung biopsy.
Amer. J. Dis. Child. 94, 476, 1957.

3 - ANDERSON R.C. et Coll.
Spontaneous closure of a residual post-operative ventricular septal defect.
Dis; Chest.55, 495, 6, 1969.

4 - ANDERSON R.A. LEVY A.M., NAYE R.L. and TABAKIN B.B.
Rapidly progressing pulmonary vascular obstructive desease with ventricular septal defect during early ohild hood
Amer. J. Cardiology 19, 854-60, 1967.

5 - BARNARD C.N., SCHRIRE V.
La chirurgie des principales cardiopathies congénitales
L'Expansion Paris 1969.

6 - BECK W., SCHIRE V?, and VOGELPOELL
The value of phonocardiography in the assessment of the surgical closure of ventricular septal defect.
Amer. Heart J., 67, 742, 1964.

7 - BEDNARIK B. et Coll.
Surgical correction of ventricular septal defect. Classification and analysi of 151 patients.
J. Cardiov. Surg. 8, 224-9, 1967.

8 - BJORK V.O.
Surgical treatment of ventricular septal defect
Thorax 1965 20 278.

9 - BLONDEAU M., LENEGRE J.
Bloc atypique de la branche droite
Masson et Cie Ed. Paris 1970.

10 - BLOOMFIELD D.K.
The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy
Circulation 29, 914, 1964.

11 - BOUSCASSE de SAINT ALBAN F.
Intervention de DAMMAN-MULLER. Indication opératoire à propos de 27 observations.
Thèse Paris 1970.

12 - BRAUNWALD N.S., BRAUNWALD E. and MORROW A.L.
Effect of surgical abolition of left to right shunts on the pulmonary vascular dynamic of patients with pulmonary hypertension
Circulation 26, 1270, 1962.

13 - BRISTOW J.D., KAMBAUM D.G., STAN A. et GRISIVALD H.E.
Observations on the occurence of right block following open repair of ventricular septal defect
Circulation 22, 896, 1960.

14 - CARTMILL T.B., DU SHANE J.W., Mc GOON and KIRKLIN J.W.
Results of repair of ventricular septal defect
J. Thorax. Cardio-surg. 52, 486, 1966.

15 - CLARKSON P.M., ROBERT L., FRYEL DU SHANE J.W., BRUCHELL H.B., WOOD E.H., and WEIDMAN W.H.
Prognosis for patients with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular obstructive disease
Circulation 38, 129, 1968.

16 - COLEMAN E.N., REID M.J., INALL J.A., STEVENSON J.G.
Ventricular septal defect repair in childhood
Brit. Heart. J. 30, 845, 9, 1968.

17 - COLLINS G. et Coll.
Spontaneous closure of ventricular septal defect
Cand. Med. Asso. J. 100, 737-43, 1969.

18 - COOLEY D.A. and HALIMAN G.L.
Surgical treatment of congenital disease
Lea and Fibiger Philadelphia 1966.

19 - DAICOFF G.R. and MILLER R.H.
Congestive heart failure in infancy treated by early repair of ventricular septal defect.
Circulation Suppl. II vol. XLI et XLII 110, 1970.

20 - DANILOWICZ D.A., COOPER C.L.
Ventricular septal defect in infancy and childhood
Heart Bull. U.S.A. 18, n° 6, 111-3, 1969.

21 - DAVIES H. et Coll.
Lung function in patients with left to right shunts
Brit. Heart. J. 29, 317-26, 1967.

22 - DAVIES H.
Chest deformities in congenital heart disease
Brit. J. Dis. Chest. 53, 151, 1959.

23 - DU SHANE J.W., KIRKLIN R.T., PATRICK D.E., DONALD H.E., TERRY and BURCHELL H.B.
Ventricular septal defect with pulmonary hypertension surgical treatment by means of a mechanical pumpoxygenator
J.A.M.A. 160, 950, 1956.

24 - DU SHANE J.W. WEIDMAN
The electrocardiogram in children with ventricular septal defect and severe pulmonary hypertension
Circulation 22, 49, 1960.

25 - DY B.Y.O., MARANHAD V., SING SAN YANG SARIEL G.C., ABLAZA and GOLDBERG H.
Clinical and physiologic evaluation of residual ventricular septal defect.
Angiology 20, 207, 1969.

26 - EDWARDS J.E.
Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital heart disease.
Circulation 14, 164, 1957.

27 - EDWARDS J.E.
Ventricular septal defect unresolved problems
Amer. J. Cardiol. 19, 832,49, 1967.

28 - ESPINA VELA J. et Coll.
Clinical and functionnal evoluation of 116 cases of interventricular communication operated at the institute nacional de cardiologis de Mexico
Arch. Inst. Cardiol. Mex. 38, 161-86, 1968.

29 - FERLIE R.M., SELLERS R.D. and LILLEHEI C.W.
Frequency and menagment of residual ventricular septal defect
Dis. Chest 49, 337,344, 1966.

30 - FRASER R.S. et Coll.
Isolated ventricular septal defect a review of 239 cases
Canad. Med. Ass. J. 100, 937-7 1969.

31 - FURUSE A. et Coll.
Sises of the great arteries in ventricular septal defect surgical significiance of preoperative assessment by angiocardiography
Jap. Heart J. 9, 434-40, 1968.

32 - GAUTIER M. et Coll.
C.I.V. du nourrisson et de l'enfant à propos de 500 cas
Arch. Mal. Coeur 60, 1655-72, 1967.

33 - GAZZANIGA A.B. et Coll.
Blood volume changes following of intracardiac left-to right shunts
JAMA 198, 989-92, 1966.

34 - GLANCEL D.L. et Coll.
Complete spontaneous closure of ventricular septal defect necropsy study of 5 subjects
Amer. J. Med. 43, 846-53, 1967.

34 bis - GILBERT G., LAMONTAGNE R., POSPISIL L. et DAVID P.
Evaluation de 127 cas de communication interventriculaire opérée chez l'enfant.
Union Med. Canada 578, 98, 1969.

35 - GOTSMAN M.S., BECK W., BARNARD C.N., SCHIRE V.
Haemodynamic studies after repair of ventricular septal defect
Brit. Heart J. 31, 63-71, 1969.

36 - GRIFFITH S.P., BLUMENTHAL S., JAMESON G., ELLIS K., MORGAN B.C., MALM J.R.
Ventricular septal defect survival in adult life
Amer. J. of Med. 37, 23, 1964.

37 - GROSSE-BROCKHOFF F. LOOGEN F.
Ventricular septal defect
Circulation supl. n° 5 vol. 38 13, 1968.

38 - HALLIDIE-SMITH K.A.
The long term results of closure of ventricular septal defect with pulmonary vascular disease.
Amer. Heart J. 76, 591-5, 1968.

39 - HALLIDIE-SMITH K.A., HOLLMAN A., CLELAND W.A., BENTALH H. and GOODWIN J.F.
Effects of surgical closure of ventricular septal defect upon pulmonary vascular disease.
Brit. Heart. J., 31, 246-60, 1969.

40 - HALLMAN A.
Ventricular septal defect
Brit. Heart J., 29, 813-5, 1967.

41 - HALLMAN G L , COOLEY D.A., WOLFE R.R. and Mc NAMARA D.G.
Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension
J. Thorac. and Cardiovasc. Surg. 48, 588, 1964.

42 - HALLMAN G.L., COOLEY D.A. and BLOODWELL R.D.
Two-stage surgical treatment of ventricular septal defect results of pulmonary artery banding in infants and subsequent open-heart repair.
J. Thorac. Cardiov. Surg. 52, 476-85, 1966.

43 - HEATH D., and EDWARDS J.E.
The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteres with special reference to congenital cardiac septal defects
Circulation 18, 533, 1958.

44 - HEATH D. and EDWARDS J.E.
Graded pulmonary vascular changes and hemodynamics finding
Circulation 18, 1155, 1958.

45 - HEATH D., HELMHOLZ F., BURCHALL H.B., DU SHANE J.W., and EDWARDS J.I.
Relation between structural changes in the small pulmonary arteres and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular septal and atrial defects.
Circulation 28, 1167, 1958.

46 - HOFFMAN J.I.E., and RUDOLPH A.M.
Pulmonary vascular resistance and ventricular septal defect
Pediatrics 38, 220, 1966.

47 - HOFFMAN J.I.
Natural history of congenital heart disease. Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defect
Circulation 37, 97, 125, 1968.

48 - HOFFMAN J.I.E. and RUDOLPH A.M.
Cf n° 46.

49 - HOFFMAN J.I.E. and RUDOLPH A.M.
The natural history of ventricular septal defect in infancy
Am. J. Cardiol. 16, 634, 1965.

50 - HORIUCHI T. et Coll.
Radical operation under hypothermia of ventricular septal defect in infancy A report of 67 consecutive cases.
J. Cardiov. Surg. 8, 55-92, 1967.

51 - KACHANER J.
Les communications interventriculaires de l'enfant
Thèse Paris 1966.

52 - KACHANER J.
Traitement des communications interventriculaires de l'enfant
Sem. Hôp. Paris 44, 2321-31, 1968.

53 - KEITH J.D. , ROWE R.D., VLAD P.
Heart disease in infancy and childhood
Mac Millan New-York 1967.

54 - KIMBALL K.G. and Mc ILROY M.B.
Pulmonary hypertension in patients with congenital heart disease.
Pre and Post operative hemodynamics pulmonary function and criteria for surgical closure of defects.
Amer. J. Med. 41, 883, 97, 1966.

55 - KIRKLIN J.W. and DU SHANE J.W.
Indications for repair of ventricular septal defect
Am. J. Cardio. 12, 75, 1963.

56 - KIRKLIN J.W., HARSCHBARGER H.G., DONALD D.E. and EDWARDS J.E.
Surgical correction of ventricular septal defect, anatomical and technical considerations
J. Thorac. Surg. 33, 45, 1957.

57 - KIRKLIN J.W. Mc GOON D.L. and DU SHANE J.W.
Surgical treatment of ventricular septal defect
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 40, 763, 1960.

58 - KULBERTUS H.E., COYNE J. and HALLIDIE-SMITH K.A.
Conduction disturbance before and after surgical closure of ventricular septal defect.
Amer. Heart J., 77, 123, 31, 1969.

59 - LAUER R.M., ONGLEY P.A., DU SHANE J.W. and KIRKLIN J.W.
Heart block after repair of ventricular septal defect in children
Circulation 22, 526, 1960.

60 - LEACHMAN R.D., PEREYO J.A.
Disease in pulmonary vascular resistance following surgical closure of a ventricular septal defect associated with elevated capillary wedge pressure and severe pulmonary arterial hypertension
Amer. Heart J., 76, 8169, 1968.

61 - LEV M., FELL E.H., ARCILLA R. and WENNIBERG M.H.
Surgical injury to the conduction system in ventricular septal defect
Amer. J. Card. 14, 464, 1964.

62 - LILLEHEI C.W., COHEN M., WARDEN H.E., ZIEGLER N.R. and VARCO R.L.
The results of directvision closure of ventricular septal defect in height patients by means of controlled cross circulation
Surg. Gynec. and Obst. 101, 446, 1955.

63 - LILLEHEI C.W., VARCA R.L., FERLIC R.M., SELLERS R.B.
Results of the first 2500 patients under going open-heart surgery at the university of Minnesota Medical Center
Surgery 62, 819-832, 1967.

64 --LILLEHEI C.W., LEVY M.J., ADAMS P., and ANDERSON R.C.
Hight pressure ventricular septal defect
JAMA 188, 949-952, 1964.

65 - LILLEHEI C.W. et Coll.
Clinical and hemodynamic change after closure of ventricular septal defect
JAMA 205, 822-7, 1968.

66 - LIPMANN B.S., MASSIE E.
Précis d'électrocardiographie
Maloine S.A. Paris 1967.

67 - LUCAS R.V. Jr, ADAMS P., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W. and VARCO R.L
Natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study
Circulation 24, 1372, 1961.

68 - LUEKER R.D., VOGEL J.H.K., BLOUNT S.G.
Cardiovascular abnormalities following surgery for left-to-right shunts observations in atrial septal defects, ventricular septal defects and patents ductus arteriosus
Circulation U.S.A. 40, n° 6, 785-801, 1969.

69 - MARCH H.W., GERRODE F. and HULTGEN H.N.
The reopened ventricular septal defect
Circulation 24, 260, 1961.

70 - MILLER R.H., SCHIEBLER G.L., GRUMBAR P., KROVETZ L.J.
Relation of hemodynamics to height and weight percentiles in children with ventricular septal defects
Amer. Heart J. 78, n° 4, 523-9, 1969.

71 - MITSHELL S.C. et Coll.
The normal closure of the ventricular septum
Amer. Heart J. 73, 334-8, 1967.

72 - MORGAN B.C., GRIFFITHS S.P. and BLUMENTHEL S.
Ventricular septal defect, I; congestive heart fealure in infancy
Pediatrics 25, 54, 1960.

73 - MORROW A.G. and BRAUNWALD N.S.
The surgical treatment of ventricular septal defect in infancy
Cieculation 24, 34, 1961.

74 - NADAS A.S. et Coll.
Ventricular septal defect. A review of current thoughts
Arch. Dis; Child. 43, 268-80, 1968.

75 - NADAS A.S.
Management of infants with ventricular septal defect, a controversy
Pediatrics 39, 1-3, 1967.

76 - NADAS A.S.
Pediatric cardiology
W.B. Saunders Company Philadelphia 1967.

77 - NOGUERIA C., ZIMMERMAN A.A. and KAY E.B.
Results of surgery for ventricular septal defect
Amer. J. Card. 5, 239, 1960.

78 - OLIN C., RUDHE U., WALLGREN G.
Ventricular septal defect : a study of its natural course in infancy and childhood.
Cardiologia Suisse 53, n° 5, 280-92, 1968.

79 - OLIN C.
Ventricular septal defect natural history in infancy and children
Scand. J. Thorac. Cardiovas. Surg. 2, 4750, 1968.

80 - PARK C.D., NICODEMUS H., DOWNES J.J., MILLER W. and WALDHAUSEN J.A.
Changes in pulmonary vascular resistance following closure of ventricular septal defect
Circulation 39, suppl. I, 193-200, 1969.

81 - PRATO G.H., BOUCHAUD F.
Les CIV avec axe électrique gauche.
Arch. Mal. Coeur 1, 50, 1964.

82 - REEVE R., SELZER A., POPPER R.W., LEEDS R.F. and GERBODE F.
Reversibility of pulmonary hypertension following cardiac surgery
Circulation Suppl. I to Circul. Vol. 33 et 34, 1, 1966

83 - RENGEL A. et Coll.
The frequency of complete auricular ventricular block as a complication of surgery in isolated interventricular communication
Arch. Inst. Card. Mex. 37, 439-44, 1967.

84 - ROSS J.J., MORROW A.G. and BRAUNWALD E.
Regression of severe pulmonary hypertension after repair of a defect of the ventricular septum in a patient with a bidirectionnal shunt
New Engl. J. Med. 270, 946, 1964.

85 - ROSSLER J. et Coll.
Evaluation of the residual systolic murmur after repair of ventricular septal defect
Cor et Vasa 9, 89-98, 1967.

86 - RUDOLPH A.M.
The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease.
Circulation 41 n° 2 343-59, 1970.

87 - SCEBAT L., RESNAIS F., BERGOUIGNAN et LENEGRE J.
Physiopathologie des communications interventriculaires avec forte hypertension artérielle pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur 57, 1333, 1964.

88 - SCEBAT L., RESNAIS F., BOURGUIGNAN et LENEGRE J.
Indications et résultats de la cure chirurgicale des communications interventriculaires avec forte hypertension artérielle pulmonaire
Arch. Mal. Coeur 57, 1374, 1964.

89 - SELZER A., LAQUEUR G.L.
The Eisenmenger complex and its relation to the uncomplicated defect of the ventricular septal defect
Arch. Int. Med. 87, 218, 1951.

90 - SIGMANN J.M., STERN A.M. et SLOAN H.E.
Early surgical correction of large ventricular septal defects
Pediatrics 39, 4-13, 1967.

91 - SILBERGER M.L., STEWART S., MORROW A.G. and SIMON A.L.
Correlation of chest roentgenograms and hemodynamics finding following surgical repair if ventricular defect septal
Radiology 90, 90-3, 1968.

92 - SCHIERVILLE J., BRANDAO A., and ROSS D.N.
Aortic regurgitation with ventricular septal defect. Surgical management and clinical features
Circulation 41, 31, 1970.

93 - SPEER D.P. et Coll.
Concurrent surgical management of patient ductus arteriosus and ventricular septal defect in infancy.
Amer. Surg. 34, 802, 5, 1968.

94 - STANTON E.R.
Escherichia coli endocarditis after repair of ventricular septal defect
New Engl. J. Med. 279, 737-42, 1968.

95 - STANTON R.E. and FYLER D.C.
The natural history of pulmonary hypertension in children with ventricular septal defect assessed by serial heart catheterization
Pediatrics 27, 621, 1961.

96 - STERNS L.P. et Coll.
Clinical and hemodynamic result of ventricular septal defect closure in infancy
Card. J. Surg. 11, 431-4, 1968.

97 - SUZUKI H.
Spontaneous closure of ventricular septal defect. Anatomic evidence in six adult patients
Amer. J. Clin. Path. 52, 391-402, I969.

98 - TANDON R.K.
Chytothorax after repair of ventricular septal defect
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 56, 378, 80, I968.

99 - THIBERT M., NOUAILLE J.
Problèmes posés par les communications interventriculaires du nourrisson et du jeune enfant.
Ann. Cardiol. Angéiol. 19 n° 1 1-11 I970.

100 - TIKOFF G. et Coll.
Clinical and physiological sequelae of large ventricular septal defect
Amer. J. Med. 42, 497-511, I967.

101 - TOSCANO BARBOSAVAUD DU SHANE J.W.
Ventricular septal defect; correlation of electrocardiographics and hemodynamics findings in 60 proven case
Amer. J. Card. 3, 721, I959.

102 - VERNANT P.
Etude statistique des corrélations électro-hémodynamiques dans les communications interventriculaires.
Rev. Franç. Etudes Clin. Biol. 12, 381-90, I967.

103 - VISCOLIO, BARAGAN J., LENEGRE J.
Les voies de la conduction intracardiaque dans les cardiopathies par anomalies congénitales du septum. Etude anatomique.
Ann. Mal. Coeur 9, 1024, I962.

104 - WADA J. et Coll.
Two stages treatment of ventricular septal defect with pulmonary hypertension
Ann. Thorac. Surgery 8, 415-29, I969.

105 - WAGENWOORTS C.A., NENFELD H.N., DU SHANE J.W., And EDWARDS J.E.
The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect
Circulation 23, 740, I96I.

106 - WALNER W.J. et Coll.
Ventricular septal defect : analysis of 415 catheterized cases, 95 with serial hemodynamic studies.
Circulation 31, 54, I965.

107 - NELSON W.E.
Traité de Périatrie
Maloine Editeur Paris I96I.

108 - WOOD P.
Diseases of the heart and circulation
London Eyre and Spottiswoods 1959.

109 - JULIEN I.E. HOFFMAN
Natural history of congenital heart disease
Circulation 37, 97-125, 1968.